

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1938

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)
PAR

476

MAURY Pierre

Né le 22 Janvier 1912 au Mans (Sarthe)

Interne des Hôpitaux de Paris

Les Formes malignes
de la chorée de Sydenham

Président : M. CARNOT

*Professeur de Clinique médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôtel-Dieu*

Chez Victor DEGRANGE
91, rue de Seine
PARIS (6°)

1938

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)
PAR

MAURY Pierre

*Né le 22 Janvier 1912 au Mans (Sarthe)
Interne des Hôpitaux de Paris*

**Les Formes malignes
de la chorée de Sydenham**

*Président : M. CARNOT
Professeur de Clinique médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôtel-Dieu*

Chez Victor DEGRANGE
91, rue de Seine
PARIS (6°)

1938

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOWSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	LÉVY-SOLAL.
	COUVELAIRE.
Clinique gynécologique	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MOCQUOT.
Clinique thérapeutique médicale	OMBRÉDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose	VILLARET.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	BEZANÇON.
Clinique cardiologique	MATHIEU.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	LAUBRY.
	CROUZON.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	LAROCHE (Guy).	Pathologie médicale.
BARIÉTY	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BERNARD (Et.).	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
BESANÇON (J.) .	Hydrologie.	LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
BOULIN	Pathologie médicale.	LÉVY (Mlle J.).	Pharmacologie.
BULLIARD	Histologie.	LÉVY-VALENSI .	Neurologie et Psychiatrie.
CATHALA	Pathologie médicale.		
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.	MOREAU	Pathologie médicale.
FEY	Urologie.	MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
FUNK	Pathologie chirurgicale.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
GALLIARD	Parasitologie.	PETIT-DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
GASTINEL	Bactériologie.		
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.	PIÉDELIEVRE ..	Médecine légale.
GAYET	Physiologie.	PORTES	Obstétrique.
DE GENNES	Pathologie médicale.	RENARD	Ophthalmologie.
GIROUD	Histologie.	RICHET	Physiologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.	SANNIÉ	Chimie biologique.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.	SÉNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
HAZARD	Pharmacologie.	TROISIER	Pathologie expérimentale.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.		
JOANNON	Hygiène.	TURPIN	Pathologie médicale.
LACOMME	Obstétrique.	VIGNES	Obstétrique.
LANTUÉJOL ..	Obstétrique.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.	LARDENNOIS ...	Pathologie chirurgicale.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.	LE LORIER	Obstétrique.
GUÉNIOT	Obstétrique.	SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.
		VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.

ALAJOUANINE ..
AUBERTIN
BRULÉ
CHABROL
DONZELOT
DUVOIR
LIAN
PASTEUR - VAL-
LERY-RADOT .
SÉZARY

Clinique médicale.

MM.

BASSET
BROCQ
CADENAT
GATELLIER ..
MOURE
QUENU
VELTER

Clinique chirurgicale.

MM.

ECALLE
METZGER

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLET-BERT, agrégé ..	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RÜPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

AUX MIENS ET A MES AMIS

A MON FRÈRE

LE DOCTEUR J. MAURY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

*Qui fut mon meilleur guide dans
mes études médicales.*

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT

Professeur de Clinique médicale

Médecin de l'Hôtel-Dieu

Membre de l'Académie de Médecine

En témoignage de mon respectueux dévouement et de ma profonde reconnaissance.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR MILHIT
Médecin de l'Hôpital Bretonneau

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR MARQUÉZY
Médecin de l'Hôpital Claude-Bernard

*Qui ont bien voulu m'encou-
rager dans ce travail. Qu'ils me
permettent de leur exprimer toute
ma gratitude et ma respectueuse
affection.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage.

1929-1930 MONSIEUR LE PROFESSEUR HARTMANN.

1930 MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT.

Externat

1931 MONSIEUR LE PROFESSEUR CUNÉO.

1932 MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT.

1933 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ H. BÉNARD.

Internat

1934 MONSIEUR LE DOCTEUR CHEVALLEY.

1935-1936 MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUET.

1936 MONSIEUR LE DOCTEUR MARQUÉZY.

1936-1937 MONSIEUR LE PROFESSEUR CROUZON.

1937 MONSIEUR LE DOCTEUR MILHIT.

1937-1938 MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT.

AVANT-PROPOS

La mort est une éventualité assez rare au cours de la chorée de Sydenham. Néanmoins les statistiques les plus récentes la signalent dans 2 à 3 % des cas. Si de nombreuses complications infectieuses et surtout cardiaques peuvent être accusées de cette évolution, il arrive assez souvent que la maladie choréique par elle-même comporte un pronostic redoutable.

Nous avons voulu réunir sous l'expression de « *formes malignes de la chorée de Sydenham* » toutes les variétés graves, mortelles ou non, de cette maladie en dehors des complications susceptibles d'assombrir le pronostic. Nous éliminons donc du cadre de cette étude l'évolution des cardiopathies choréiques, les chorées persistantes, les chorées compliquées d'accidents infectieux, locaux ou septicémiques.

La *notion de malignité* que nous voulons étendre à la chorée de Sydenham est une notion clinique féconde, connue depuis bien longtemps, mais elle est restée confuse, un peu mystérieuse pendant de nombreuses années. C'est avant tout une notion clinique « ne constituant nullement une maladie unique, individuelle, mais pouvant surgir dans toute maladie » (LABORDE : *De la malignité dans les maladies*. — Thèse d'agrégation, Paris, 1872).

C'est dans un sens clinique que nous l'employons ici ne voulant préjuger en rien de sa pathogénie.

Les travaux de l'Ecole de l'Hôpital Claude-Bernard, conduits sous la direction de M. le Docteur REILLY, ont jeté sur cette question un jour entièrement nouveau. Nous avons eu d'ailleurs l'honneur de vivre, pour ainsi

dire, ces premiers travaux dans le service de notre maître le Docteur MARQUÉZY, avec notre collègue Mlle LADET qui en fit l'objet de sa thèse.

! *
* *

Le point de départ de notre étude a été l'observation clinique de trois malades hospitalisées dans le service de notre maître le Docteur MILHIT et étudiées sous sa bienveillante direction.

De ces trois fillettes, observées dans un laps de temps relativement court, l'une a survécu après une maladie d'une grande gravité, deux sont décédées.

L'examen anatomique de l'un de ces cas nous révéla des lésions bien comparables à celles que nous avons observées à l'Hôpital Claude-Bernard chez des enfants atteints de rougeole, coqueluche, diphtérie malignes.

Voulant confirmer ces données, nous avons étudié les nombreux cas parus dans la littérature, même la plus ancienne, et nous avons cherché à réunir le plus grand nombre de cas inédits.

M. le Docteur GRENET a bien voulu nous faire l'honneur de s'intéresser à notre travail et nous a confié les précieux dossiers de son service.

La grande bienveillance de notre maître, M. le Professeur CROUZON ainsi que celle du Docteur PAISSEAU nous a permis d'étudier plusieurs cas particulièrement intéressants.

La partie anatomique de ce travail a pu être amenée à bien grâce aux précieux conseils de M. le Professeur Agrégé LHERMITTE et à la compétence de Mlle le Docteur GAUTHIER-VILLARS et de M. le Docteur HORNET qui ont veillé sur l'interprétation de nos préparations. Qu'ils veuillent trouver ici l'expression de notre reconnaissance.

! *
* *

Nous basant sur un nombre de cas malheureusement trop réduit et sur les similaires publiés dans la littérature, nous envisagerons successivement :

1°) Les données générales qui président à l'éclosion de ces formes malignes.

2°) Les différents tableaux cliniques qu'elles réalisent.

3°) Dans un chapitre spécial nous étudierons, surtout dans un but pronostic, les principaux symptômes, insistant tout particulièrement sur :

- les troubles moteurs,
- les troubles mentaux,
- les troubles cardiaques,
- la fièvre et les éruptions.

Chemin faisant nous verrons quelles déductions cliniques et pathologiques nous pourrions tirer de cette étude.

4°) Les lésions anatomiques nerveuses et polyviscérales trouvées à l'autopsie de ces formes.

5°) Grâce à ces données cliniques et anatomiques, nous pourrions rapprocher la chorée maligne d'affections voisines : encéphalites aiguës, rhumatisme cérébral, délire aigu.

6°) Dans le chapitre suivant, nous discuterons la pathogénie de la mort dans la chorée grave non compliquée.

7°) Nous terminerons par un court chapitre thérapeutique.

HISTORIQUE

Vouloir retracer l'histoire de la chorée maligne serait reprendre dans son ensemble l'étude de la chorée de Sydenham. Etudier sa fréquence serait envisager la gravité de la maladie elle-même ; en discuter l'étiologie serait examiner les rapports de la chorée avec certaines maladies : rhumatisme, encéphalite épidémique dont on a dit qu'elles jouaient un grand rôle dans l'apparition de la chorée. L'étude anatomique des chorées mortelles a donné lieu à de nombreuses études toujours d'actualité, mais il semble à la lecture de ces différents travaux, que l'on ait un peu trop oublié qu'il s'agissait de formes anormales du fait de leur gravité. Les rapports anatomo-cliniques complets publiés depuis une trentaine d'années ont bien plutôt pour but de rechercher la lésion causale du mouvement choréique, la nature infectieuse ou non, encéphalitique ou rhumatismale de la maladie de Sydenham, que de mettre en évidence la lésion ultime responsable de l'évolution.

Le grand mérite de SYDENHAM, puis de BOUTEILLE, fut d'individualiser l'affection, de l'isoler du groupe très disparate des maladies du système nerveux, organiques ou fonctionnelles, se manifestant par des mouvements anormaux. La nature infectieuse, la fréquence chez l'enfant, les principaux symptômes sont admirablement décrits, mais certaines complications, telles que l'endocardite, échappent à leur description ; la question des formes mortelles n'est pas envisagée.

Il faut attendre le mémoire de PRICHARD (*Arch. de Médecine*, 1825) pour entendre parler de formes mortelles,

celles-ci étant dues d'après cet auteur à des lésions médullaires.

COURTOIS en 1831, BARRIER, décrivent les symptômes de gravité et tirent de l'examen clinique de leurs malades d'utiles notions pronostiques.

Un des premiers, G. SÉE, donnera à l'endocardite choréique toute son importance. Il considère la mort comme exceptionnelle au cours de la maladie de Sydenham, néanmoins l'étude d'un certain nombre de cas mortels lui permet de noter la fréquence d'une inflammation multiple des séreuses et lui permet d'étayer sa théorie rhumatismale développée plus tard par ROGER.

Dès lors, la maladie étant mieux connue, la multiplicité des examens anatomiques va ouvrir les voies aux diverses interprétations étiologiques et pathogéniques.

L'endocardite va pendant longtemps retenir l'attention surtout dans les pays de langue anglaise.

KIRKES, HUGHLINGS-JACKSON voient dans l'endocardite choréique non seulement la cause de la mort, mais l'origine même de tout le mal : de l'endocarde se détachent des caillots ou des fragments de végétations qui, arrêtés dans les centres encéphaliques, vont entraîner le mouvement choréique. L'origine de la maladie est au cœur. Cette théorie reprise par RUSSELL, REYNOLDS, OGLE et BROADBENT eut très longtemps cours en Angleterre.

Les lésions nerveuses sont encore mal connues ; à un mouvement aussi important que le mouvement choréique on veut trouver un support anatomique grossier, macroscopique, et les lésions les plus variées et les plus extravagantes sont invoquées. Mais déjà FULLER, puis PEACOCK, THOMPSON, insistent dans leurs compte-rendus anatomiques sur l'hyperhémie généralisée non seulement des centres nerveux mais des viscères.

A la fin du siècle, grâce aux nombreuses observations publiées, les caractères cliniques de l'affection semblent bien fixés tant dans ses formes bénignes que dans ses formes graves.

TROUSSEAU dans ses cliniques, puis DIEULAFOY dans une

leçon faite à propos d'un cas, étudient spécialement les formes mortelles, mettent en valeur certains éléments de pronostic : la fièvre, les troubles mentaux, les éruptions.

BRISAUD, CHARCOT insistent sur l'intensité des mouvements dans les formes graves, véritable folie musculaire, comparable à l'état de mal épileptique (état de mal choréique).

Plusieurs revues d'ensemble sont publiées vers le début de ce siècle. Elles résument les notions jusque là acquises : thèses de GULLEMET, de VICQ, de LÉAUTÉ et surtout de DYVRANDE consacrée à l'étude des chorées mortelles par elles-mêmes en dehors de toute complication.

Une des plus belles études consacrées à cette question est sans contredit celle de RICHON parue en 1902 dans la *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*. Nous ne pouvons que faire nôtres la plupart de ses conclusions.

Jusqu'en 1920 se poursuivent les recherches anatomiques : observations de MÉRY et BABONNEIX, DELCOURT et SAND, CLAUDE et LHERMITTE, etc. Les cas sont relativement nombreux mais il n'est plus question de chorées graves par elles-mêmes. Toutes ces recherches sont centrées sur le point de vue anatomique. Le rhumatisme cérébral englobe toutes les formes de chorée aiguë ou suraiguë.

En 1920, et dans les années qui suivirent, la publication des examens de P. MARIE et TRÉTIAKOFF, de HARVIER et LEVADITI, HARVIER et DECOURT, SLAUK, vient renverser les notions jusque là admises en montrant la parenté étroite entre certains cas de chorée mortelle et l'encéphalite épidémique. Dès lors la chorée maligne n'est plus considérée uniquement comme un rhumatisme cérébral mais comme étant souvent la forme choréique d'une encéphalite épidémique grave. On attribue à la chorée maligne toute une gamme de signes qui ne firent jamais partie de sa symptomatologie et qui tendent à prouver son origine encéphalitique.

En fait ces cas sont restés assez peu nombreux et n'ont guère été rencontrés depuis 1920 que de façon épisodi-

que. Admise en 1924 par M. BABONNEIX dans son livre sur les chorées, l'origine encéphalitique de la chorée est de plus en plus délaissée au profit de la théorie rhumatismale.

La belle mise au point de LIERMITTE et PAGNIEZ parue en 1929 dans l'*Encéphale* montre combien sont rares les formes inflammatoires par rapport aux formes dégénératives. La plupart de leurs conclusions trouvèrent leur confirmation dans les rapports anatomo-cliniques les plus récents publiés par LOEDERICH, MAMOU, BEAUCHESNE, VAISMAN en 1932, URECHIA en 1935 et 1936.

Si ces travaux ont permis de préciser les diverses notions cliniques, anatomiques et étiologiques admises jusque là, ils n'ont éclairci en rien la question de la mort dans la chorée ; on continue bien souvent à l'attribuer à une endocardite ulcéreuse, à une surinfection, au rhumatisme cérébral, à une forme maligne de l'encéphalite épidémique.

CHAPITRE PREMIER

DONNÉES GÉNÉRALES

1° *Fréquence.*

La bénignité de cette affection est en effet une idée généralement admise. « Dans la majorité des cas, disait RUFZ, la chorée est une affection exquise ».

Si l'on écarte les complications cardiaques ou psychiques qui grèvent fortement le pronostic lointain, l'évolution normale de la chorée est la guérison.

C'est là une notion bien acquise contre laquelle il n'est pas question de s'élever, mais on n'est que plus impressionné lorsque, comme nous, on peut assister à l'évolution de trois cas graves.

Les diverses statistiques déjà publiées donnent des chiffres oscillant autour de 2 à 3 % de cas mortels :

- GERMAIN SÉE a noté 3 cas mortels sur 158 cas observés ;
- BONNAUD, un seul cas sur 235 ; TRIBOULET, 8 sur 327 ;
- DIEULAFOY, GUILLENET, THIEMICH, DELCOURT et SAND, 2 à 3 % des cas observés ;
- COMBY relève 6 cas mortels sur un total de 560 cas. De ces 6 cas, deux sont morts très rapidement, un subitement ;
- GOODHALL, examinant les statistiques anglaises, relève 11 morts sur 562 cas ;

- NOBÉCOURT, relevant ses cas personnels et les cas déjà publiés, trouve lui aussi 2 à 3 %.

C'est également cette proportion que nous avons retrouvée. Mais si les chorées mortelles immédiatement ne sont pas plus fréquentes, on observe par contre assez souvent des formes graves qui, sans être mortelles, ont présenté une phase inquiétante d'aggravation souvent subite ; au cours de ladite phase, on peut retrouver tous les éléments constituant le syndrome d'aggravation des chorées malignes. Toute une gamme de transitions unit ces formes passagèrement graves et les formes mortelles. Si nous les réunissons sous le terme de chorées malignes, nous arrivons à compter 4 à 5 % de formes malignes par elles-mêmes, en dehors de toute complication.

Divers facteurs sont à considérer dans l'éclosion de ces formes. Il est certain que les épidémies d'encéphalite léthargique ont fait apparaître de nombreux cas d'encéphalite choréiforme d'une exceptionnelle gravité ; mais bien peu ont revêtu l'aspect de la chorée de Sydenham classique.

L'influence de *l'hérédité* a été envisagée là comme elle l'a été pour la chorée de Sydenham banale. On a noté parfois une hérédité directe, similaire, plus souvent une hérédité rhumatismale ou une hérédité de transformation.

Deux notions surtout ont été mises en valeur :

- La chorée maligne est particulièrement fréquente dans le sexe féminin ;
- La chorée est particulièrement grave de dix à quinze ans, à la période pubertaire.

2° *L'âge.*

Il est certain que le plus grand nombre de formes mortelles se rencontre entre 12 et 16 ans. Les divers cas que nous avons pu examiner concernaient des enfants de 6, 10, 12, 13, 14 et 17 ans.

Pour CHARCOT, « après l'âge de 12 ans, il se produit dans l'histoire clinique de la chorée une évolution très remarquable, car alors on peut voir survenir, contrairement à ce qui est la règle aux époques antérieures de la vie, des cas graves, soit que la maladie en vienne à s'éterniser à l'état chronique, soit qu'elle conduise dans la forme aiguë plus ou moins rapidement et sans le secours d'une complication organique à la terminaison fatale ».

DIEULAFOY considérait la chorée mortelle comme exceptionnelle avant la puberté ; sur 17 cas qu'il avait rassemblés, un seul était survenu à moins de 12 ans (cas de CLIFFORD : 9 ans).

En fait, de nombreux cas depuis ont été publiés concernant des enfants plus jeunes ; l'un des nôtres survint chez une enfant de 6 ans. BABONNEIX a publié une chorée mortelle concernant une fillette de 4 ans. AGUADO, SCHROEDER auraient même observé des cas mortels chez des nourrissons. Dans de telles observations, la nature même de l'affection choréique peut être mise en doute.

En fait, la mortalité s'étale bien sur les différents âges entre 10 et 20 ans, peut-être avec deux maxima : de 10 à 15 ans, correspondant à la période pubertaire ; de 18 à 22 ans, correspondant aux premières grossesses, la chorée, comme nous le verrons, récidivant et prenant souvent une gravité toute particulière à l'occasion de la gravidité.

Or la période la plus favorable à l'éclosion et au développement de la chorée de Sydenham banale est la période comprise entre 6 et 15 ans (TROUSSEAU) : Pour BABONNEIX, avant 10 ans la chorée vraie est exceptionnelle. D'après les classiques, les deux tiers des cas se voient entre 6 et 12 ans, le dernier tiers entre 12 et 15 ans. Si l'on excepte donc les chorées gravidiques, on peut conclure que l'âge n'est pas un facteur étiologique important des chorées malignes. Les chorées malignes se voient surtout entre 10 et 15 ans, parce que cette période est la période d'éclosion de la chorée de Sydenham.

Nous verrons qu'il en est de même du sexe.

3° *Le Sexe.*

A part LEAUTÉ qui soutient dans sa thèse la plus grande fréquence des formes mortelles dans le sexe masculin, tous admettent en général la plus grande gravité de la chorée évoluant chez la femme (GOADHALL, THIEMICH, STURGER, GUILLEMET).

Il est indiscutable que la plupart des observations ont trait à des sujets du sexe féminin (18 filles contre 6 garçons dans les observations où nous avons pu trouver noté le sexe).

Mais la chorée de Sydenham banale, bénigne, offre elle-même une prédilection tout à fait marquée pour le sexe féminin (sur les 66 enfants examinés par BABONNEIX, il n'y avait que 10 garçons). La conclusion logique serait donc d'attribuer une gravité plus grande à la chorée évoluant chez les garçons. Nous nous garderons de conclure ; les chiffres ne sont pas de ceux qui forcent la conviction.

Une notion par contre paraît indiscutable, c'est la gravité de la chorée survenant chez la femme enceinte.

4° *La gravidité.*

La chorée récidive fréquemment chez la femme enceinte, elle y revêt souvent un aspect et une gravité tout à fait particuliers, qui ont fait étudier spécialement cette forme.

Depuis les travaux de DELAGE, BENTIN, LECUYER, ALLARD, plusieurs observations ont été publiées, principalement par SCHUSTER, P. MARIE, BOUTTIER, TRÉTIAKOFF, JAKOB, CREUTZFELD, LÉWY, UREKIA et ELAKES, LAFFONT et CASTANIER.

La chorée gravidique se développe surtout au troisième mois de la grossesse, trois mois et demi au maximum (LEQUEUX). Elle peut récidiver à chaque grossesse, s'accompagnant de signes d'intoxication, en particulier d'albuminurie.

« Le plus souvent, dit BABONNEIX, la chorée se voit chez

des femmes qui, dans leur enfance, ont déjà présenté une ou plusieurs attaques de chorée. Lorsqu'elles deviennent enceintes, de deux choses l'une : ou bien leur chorée est bien guérie et alors elle ne récidive pas, ou elle ne l'est pas et alors elle récidive. De ces deux éventualités, la première semble la plus fréquente : sur 112 femmes vues à Baudelocque et qui avaient été atteintes de chorée dans leur enfance, 31 seulement firent de la chorée gravidique (ALLARD). C'est donc avec raison que BARNES et LASÈGUE ont pu dire que la grossesse était la pierre de touche de la guérison de la chorée ». Dans quelques cas rares, elle survient chez les femmes n'ayant jamais été atteintes de chorée. On connaît l'extrême gravité de cette chorée, surtout lorsqu'elle est primitive. Rien ne la distingue d'ailleurs au point de vue symptomatologique des autres chorées aiguës, aussi la confondrons-nous dans la description générale. Tout au plus noterons-nous au passage quelques notions anatomiques et étiologiques. Dès maintenant, nous tenons à dire que si quelques-unes de ces chorées semblent être des encéphalites épidémiques, ce ne sont pas les plus fréquentes. Les lésions rencontrées les rapprochent étrangement des chorées survenues en dehors de la gestation. Nous croyons que la gravidité n'est qu'un facteur d'aggravation comparable aux autres. Par quel mécanisme, par quel intermédiaire agit ce facteur ?

On parle d'intoxication gravidique, on met en valeur la pâleur des malades, l'albuminurie fréquemment rencontrée chez elles. C'est marquer notre ignorance. La question de la chorée gravidique est très mal connue, sinon du point de vue neurologique en tant que chorée, tout au moins dans ses rapports avec la gravidité.

Nous croyons que c'est loin d'être un groupe homogène et qu'il y faut distinguer :

- des chorées récidivant au moment de la grossesse ;
- des encéphalites léthargiques à forme choréique ;
- des délires aigus ou encéphalites psychiques à forme choréique.

MARCHAND et COURTOIS accordent d'ailleurs une grande importance à la parturition dans l'étiologie des encéphalites psychosiques secondaires.

Date d'apparition du syndrome d'aggravation :

A quel moment apparaissent les signes d'aggravation ? Au cours de quelles chorées surviennent-ils ? Les rechutes et les récides favorisent-elles leur apparition ? A vrai dire la valeur pronostique des rechutes et des récides est bien discutée ; pour beaucoup la gravité de la chorée est en raison inverse du nombre des récides, opinion certainement exagérée ; sans aucun doute, la mort est fréquente au cours d'une première atteinte, mais il n'apparaît pas que les chorées récidivantes ne puissent s'aggraver. Les rechutes peuvent être mortelles, c'est l'opinion de MALHERBE ; l'une de nos malades, après une première atteinte sans gravité, fit une rechute inquiétante.

La terminaison fatale se produit parfois au cours de récides (FÜLLER), souvent d'une façon inopinée comme dans un cas de LEGEAY rapporté dans la thèse de HENRY :

Une enfant issue de parents tarés fait une première chorée à 3 ans ; elle ne dure qu'un mois et évolue favorablement. A l'âge de 12 ans, à la suite d'un choc émotionnel, elle fait une nouvelle chorée, d'abord localisée au côté gauche et qui se généralise rapidement. En quelques jours le tableau devient alarmant : température à 40°, grosse albuminurie.

Mort 7 jours après le début de la maladie.

Il semble que le peu d'intervalle entre les attaques doive être considéré comme un facteur défavorable, indiquant la gravité de la maladie ou le peu de réactions du sujet. Parfois la gravité croît à chaque récide :

Une malade de MITCHINSON avait eu antérieurement quatre attaques de chorée de gravité croissante. A son entrée la chorée est dans toute son intensité, la température monte à 40°, l'insomnie est absolue ; puis la phase mentale se complète, la température atteint 40°7 puis 42°, le pouls 144, la face est livide, cyanosée.

D'ailleurs la gravité de la chorée de la femme enceinte, gravité expliquée sans doute par le terrain spécial sur lequel elle évolue, témoigne de la gravité de certaines chorées de rechute.

Ces chorées ne sont bien souvent, nous l'avons vu, que la récédive au moment de la grossesse, d'une chorée antérieure incomplètement guérie. Elle est susceptible de reparaître à chaque grossesse. Telle la malade d'URECHIA et ELEKES, qui fit une première attaque grave 6 mois après un accouchement et qui mourut quelques mois après d'une rechute alors qu'elle était enceinte de nouveau.

La question du moment d'apparition des signes de malignité dans l'attaque choréique elle-même est pour nous un élément capital que nous permettra d'opposer deux formes principales :

- des formes malignes d'emblée parfois suraiguës ou foudroyantes ;
- des formes secondairement malignes ou aggravées.

Cette distinction servira de base à notre description clinique.

CHAPITRE II

SYMPTOMATOLOGIE

A) ASPECTS CLINIQUES

Sans vouloir affirmer que mouvements choréiques violents, troubles psychiques et complications cardiaques surviennent et évoluent toujours de pair au cours des chorées graves, il nous paraît impossible de séparer ces divers symptômes qui concourent au tableau des chorées malignes.

C'est pourquoi, nous basant sur les données chronologiques et évolutives, nous décrirons :

- des chorées graves d'emblée ;
- des chorées aggravées ;
- des chorées terminées par la mort subite.

I. — *Les formes malignes ou graves d'emblée.*

La chorée prend tout de suite l'allure d'une affection sévère, le tableau clinique présentant d'emblée une grande gravité ou s'aggravant avec rapidité.

Il en existe de nombreux cas dans la littérature même la plus ancienne ; à vrai dire, ces formes nous ont paru surtout fréquentes lors des épidémies d'encéphalite léthargique ; c'est en effet aux environs de 1920 qu'ont été publiés les cas les plus typiques. Il est difficile souvent de marquer la distinction entre ces chorées véritables et

les encéphalites épidémiques à forme choréique dont les observations furent rapportées à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris par CARNOT et GARDIN, LEREBoullet et MOUZON, ARDIN-DELTEIL et RAYNAUD, SOUQUES et LA-COMME, CLAUDE, ROSE et PIEDELIÈVRE.

C'est sous cette rubrique, que nous pourrions également classer l'observation qui sert de base à la thèse de MOREAU, l'observation de LOEDERICH, MAMOU et BEAUCHESNE. Cette dernière observation est particulièrement intéressante, car elle revêt le type de la chorée dite « rhumatismale » et l'étiologie encéphalitique n'en peut être soutenue.

Il s'agit d'une jeune femme de 25 ans qui au décours d'une polyarthrite subaiguë avec endocardite présenta une chorée aiguë. Le début de cette chorée fut marqué par une élévation thermique à 38°7 et en quelques jours le tableau d'une grande chorée se constitua, marquée par des mouvements incessants et généralisés, des troubles psychiques, tantôt à type d'excitation, tantôt à type de dépression, des signes cardiaques et de la fièvre à 38°5. Après une rémission de quelques jours, attribuée par les auteurs à la thérapeutique, les troubles s'aggravent : l'agitation choréique continue à être extrême, les troubles psychiques sont très accentués, excitation et torpeur alternant. La température est en plateau à 40°, le pouls à 130, les bruits du cœur embryocardiques avec léger souffle systolique. Les réflexes s'abolissent aux membres inférieurs, les sphincters deviennent incontinents, de l'albuminurie apparaît. La malade succombe dans le coma avec une hyperthermie à 41°7 ; l'affection ayant évolué sur le mode aigu durant un mois.

L'étude de ces quelques observations nous permettra d'en décrire l'allure générale. Quelquefois le début est brusque, marqué surtout par des signes infectieux : petits frissons, angine, courbatures, élévation thermique. Les mouvements anormaux apparaissent dès les premiers jours et se généralisent rapidement.

Plus souvent, quelques prodromes ont précédé cette période : malaise, insomnie, petits troubles du caractère, arthralgies. Parfois même ce sont les mouvements anormaux qui ouvrent la scène mais toujours ces prodromes sont de courte durée ; les mouvements apparaissent et se

généralisent rapidement, la température s'élève et ce n'est souvent qu'en présence d'un enfant déjà alité que l'interrogatoire permet de retrouver cette courte phase d'invasion. En somme, dès le début, par l'importance des symptômes infectieux, par la brièveté de la période d'invasion, par la généralisation rapide des mouvements choréïques cette forme se distingue déjà d'une chorée de Sydenham banale.

En peu de temps, le tableau de la grande chorée aiguë se constitue. Les mouvements anormaux sont généralisés, deviennent incessants, atteignant parfois les muscles des yeux, le diaphragme, les muscles laryngés et pharyngiens. Des troubles psychiques apparaissent ou s'accroissent ; des crises d'agitation succèdent ou alternent avec des crises d'abattement. Parfois des réactions bruyantes se manifestent, liées ou non à des hallucinations.

Il n'y a pas de paralysies, pas de troubles sphinctériens, mais la déglutition, la phonation sont considérablement gênées. Les muqueuses sont rouges et sèches. La température est élevée, se maintenant entre 38 et 39, le pouls accéléré en rapport avec celle-ci. La respiration est accélérée, parfois irrégulière. On constate dans certains cas des signes endocarditiques, ou tout au moins l'existence d'un souffle cardiaque, mais cette constatation est relativement rare dans cette forme.

L'évolution peut se prolonger plus ou moins ; elle est en général courte, sans rémissions, de douze à quinze jours. Malgré tous les traitements mis en œuvre, l'agitation devient de plus en plus marquée, entraînant excoérations et plaies. Parfois, elle fait place à la période ultime à un calme relatif. L'excitation psychique cède à l'abattement, la température s'élève, l'amaigrissement devient considérable, la déglutition impossible, les sphincters incontinents. Une éruption érythémateuse ou purpurique peut apparaître précédant de peu la mort. Telle est, en effet, la terminaison habituelle de ces formes intenses. Elle survient dans le coma : le malade tombe dans une

inertie complète, plongé dans une stupeur profonde, les pupilles contractées ou en mydriase, les membres en résolution, les extrémités cyanosées.

La mort peut survenir brusquement au cours d'une recrudescence des mouvements ; la température a été trouvée très élevée au moment de l'issue fatale.

La guérison toutefois est possible même dans les formes les plus graves, alors que tout semble faire redouter la mort. (Obs. VII, Docteur GRENET).

Dans certains cas, l'évolution extrêmement écourtée, l'intensité considérable des mouvements, la mort rapide dans l'hyperthermie, permettent d'individualiser les formes véritablement *suraiguës*.

Dans le cas rapporté par COOK et CLIFFORD « les mouvements sont si violents que la mère de l'enfant affirme qu'ils augmentent d'heure en heure ». L'évolution se fait d'ailleurs en 130 heures.

Même tableau dans un cas rapporté par CARTIER, dans l'observation de HARVIER et LEVADITI, où la mort par hyperthermie vint terminer au 3^e jour de son évolution une chorée aiguë fébrile.

VAN BOGAERT et IVAN BERTRAND ont publié, il y a quelques années, l'observation d'un jeune homme de 28 ans, qui avait eu plusieurs crises de R.A.A. et qui, au bout de trois ans de santé apparemment normale, avait présenté brusquement une chorée suraiguë, qui évolua vers la mort en 36 heures.

Il est certain que tous les intermédiaires peuvent se voir depuis la chorée maligne fébrile évoluant en un mois ou cinq semaines, jusqu'aux formes véritablement apoplectiques. Toutefois, quelques réserves doivent être faites sur ces dernières, qui semblent dépendre bien souvent d'encéphalites à forme choréique, encéphalite rhumatismale en particulier, que d'une véritable chorée aiguë de Sydenham.

II. — *Les formes secondairement malignes.*

Formes aggravées.

Beaucoup plus intéressantes sont les formes secondairement malignes. Il n'y a pas ici de confusion possible. C'est au cours d'une chorée de Sydenham typique, avec ou sans arthralgies, avec ou sans cardiopathie, sans signes oculaires pouvant évoquer l'idée d'une encéphalite épidémique, que survient à une période plus ou moins précoce de son évolution le syndrome d'aggravation. Comme le fait remarquer Richon, dans son excellente étude : « Il est curieux de remarquer, à la lecture des observations publiées, combien toutes ces chorées d'origine les plus diverses, et très souvent indéterminées, aboutissent au même syndrome morbide ; qu'elles soient d'origine dite émotive, d'origine rhumatismale, en relation avec des infections causales souvent plus ou moins prouvées, leur symptomatologie ultérieure ne s'en trouve nullement influencée. C'est, en effet, le même syndrome apoplectiforme avec élévation thermique, survenant imprévu au cours d'affections en évolution, parfois à un stade peu avancé. Il correspond en somme à l'ancien terme d'apoplexie séreuse marqué à l'autopsie par un simple œdème sous-arachnoïdien ».

Plusieurs de nos observations sont tout à fait typiques à cet égard. Dans l'une, c'est à la 3^e semaine d'une chorée jusque-là localisée au membre supérieur gauche qu'apparaît le syndrome d'aggravation, dans une deuxième, c'est au deuxième mois d'une chorée généralisée, mais peu intense, puisqu'elle permettait la marche, l'une et l'autre évoluant sans fièvre, sans troubles mentaux notables. Dans tous ces cas, le meilleur pronostic semblait pouvoir être porté, rien ne permettait de prévoir une évolution aussi grave. Et c'est brusquement l'apparition du syndrome d'aggravation, véritable « *syndrome secondaire malin* ». C'est pour ainsi dire une maladie nouvelle qui vient se greffer sur la chorée en évolu-

tion, maladie toute différente mais due à la même cause, au même virus. D'une façon constante en quelques jours, souvent même en quelques heures, on voit apparaître successivement ou simultanément les trois éléments principaux qui composent le syndrome :

- la diffusion et l'aggravation des mouvements ;
- les troubles mentaux ;
- l'hyperthermie.

L'un ou l'autre de ces éléments peut ouvrir la scène, mais très vite apparaissent les autres. Toutefois, les troubles mentaux nous ont paru avec une fréquence toute particulière être les premiers en date. Ce sont eux qui dominent le tableau clinique chez le malade de DIEULAFOY. Dans deux des cas observés dans le service du Docteur MILHIT, nous avons vu les phénomènes se succéder ainsi : ces deux enfants hospitalisées l'une et l'autre depuis une dizaine de jours pour une chorée qui paraissait évoluer favorablement présentèrent brusquement un soir une agitation psycho-motrice importante avec anxiété, terreur, hallucinations, pleurs et cris. Dès le lendemain, les mouvements devenaient extrêmement intenses, tandis que la température jusque-là normale montait rapidement à 38.

Une observation de MITCHINSON (rapportée dans *The Lancet* du 11 mai 1883) rappelle dans sa courte évolution ce que nous avons observé :

Jeune garçon de 16 ans atteint d'une chorée consécutive à une attaque de rhumatisme dont la première manifestation eut lieu 8 semaines auparavant. A son entrée les manifestations choréiques étaient d'intensité moyenne, mais rapidement elles augmentèrent d'intensité sans que les traitements pratiqués n'agissent. Parallèlement éclataient des phénomènes mentaux caractérisés par une excitation très violente et des vociférations. L'alimentation devait se faire par une sonde nasale.

La température atteint 37°3, puis 39°2 ; le pouls 150, la respiration 36. L'auscultation de la pointe révélait que le murmure systolique avait considérablement augmenté d'intensité. Le lendemain les

signes nerveux n'ont pas rétrocedé. La température à 4 heures du soir s'élève à 40, puis une chute thermique se produit à 17 heures et le malade meurt dans la nuit.

L'apparition du syndrome malin peut s'accompagner d'emblée ou très rapidement de signes toxiques extrêmement graves rappelait ceux observés au cours des scarlatines malignes ou des rougeoles toxiques. COMBY (thèse de DYVRANDE) rapporte ce cas :

Une fillette de 9 ans, atteinte depuis deux mois de chorée légère et localisée à gauche. A son entrée, on notait un souffle systolique de la pointe, un état général très satisfaisant ; dix jours après son entrée, l'état général s'aggrave subitement, la température s'élève à 40°, le visage devient pâle et plombé. On constate l'apparition de symptômes du type scarlatineux : pouls rapide, vomissements, exanthème scarlatiniforme du tronc, rougeur bucco-pharyngée. Le malade meurt le lendemain.

Le syndrome constitué, l'évolution se fera avec une rapidité déconcertante, sans aucune rémission, le traitement n'amenant pas la moindre sédation. La mort est presque toujours la terminaison fatale après une évolution de 5, 4 jours, quelquefois quelques heures.

III. — *La mort subite.*

Nous sommes ainsi par le fait même amenés à parler non plus de la mort rapide, mais de la mort subite au cours de la chorée. Ce sont des faits rares, mais connus depuis les observations classiques de CADET DE GASSICOURT, de LEUDET et de GUILLEMET. L'observation de LEUDET est reproduite dans toutes les monographies qui traitent de la question : elle concerne une chorée d'intensité moyenne qui mourut en une demi-heure après une période d'exagération des mouvements.

Plusieurs des observations de la thèse de GUILLEMET se rapportent à des cas semblables : dans l'observation VI empruntée à HANNEQUIN, nous voyons apparaître au cours

d'une chorée grave avec fièvre, des symptômes « bulbaires » qui éveillent, dit l'auteur, l'idée d'un rhumatisme cérébral et se terminent après cinq heures de durée par la mort subite. Dans son observation VII, le malade arrive à l'hôpital en proie à une agitation violente, en deux jours apparaissent successivement du délire puis des impulsions violentes pendant lesquelles elle bat son infirmière ; le soir du deuxième jour, « on ne l'entend pas remuer, on pense qu'elle s'est endormie et on la trouve morte ».

Des observations plus récentes ont été publiées :

BARIÉ à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, rapporte le cas d'une jeune fille de 19 ans atteinte d'une chorée intense et généralisée sans complication, qui mourut brusquement au matin du 4^e jour.

RICHON dit avoir observé une jeune fille de 16 ans qui, atteinte d'une chorée assez intense avec état psychique à caractère dépressif, mourut subitement après avoir présenté une brusque exagération de la folie musculaire.

On peut en rapprocher l'observation de DELCOURT et SAND (1908). Elle a trait à un enfant de 10 ans malade depuis trois mois. Son état s'était notablement aggravé durant 10 jours. « Le 27, vers cinq heures du soir, le petit malade est pris d'une crise de convulsions avec grincement de dents, cyanose et refroidissement des extrémités. L'agitation devient extrême, la température atteint 40°2, puis les mouvements diminuent peu à peu d'intensité et l'enfant meurt en 6 heures. »

Comme on peut le voir à la lecture de ces différentes observations, il est peut-être un peu artificiel d'isoler ces cas de mort subite. En effet, si dans certains cas la mort subite surprend un enfant dont la chorée était peu intense ou presque guérie, dans la grande majorité des cas il s'agissait de formes assez graves ou récemment aggravées ; même dans les formes les moins intenses, il est rare qu'on n'ait pas relevé déjà depuis quelques jours des irrégularités du pouls et de la respiration, quelques

troubles vaso-moteurs, une insomnie tenace ou quelques troubles psychiques anormaux qui auraient dû éveiller l'attention. Hormis donc quelques cas très rares où l'on a pu parler de syncope, la mort subite reproduit dans un raccourci surprenant le tableau des chorées aggravées avec ses éléments caractéristiques : l'hyperthermie, la folie musculaire, les troubles psychiques.

B) ÉTUDE CRITIQUE DES SYMPTÔMES

Ayant examiné ainsi dans une vue d'ensemble les différents aspects réalisés par les formes graves, malignes de la chorée, nous allons nous attacher à la description des différents symptômes en insistant sur leur valeur pronostique.

Nous serons amenés à considérer successivement :

- l'aggravation ou la modification des symptômes de la chorée elle-même, en insistant spécialement sur les troubles moteurs, les troubles psychiques et les troubles cardiaques ;
- l'apparition de symptômes nouveaux, inhabituels, au cours de la chorée simple. Ce sont, avant tout, les érythèmes et les altérations de l'état général (hyperthermie, amaigrissement).

1° LE MOUVEMENT CHORÉIQUE.

L'agitation choréique est certainement ce qui frappe, ce qui peine le plus dans l'état de ces malades. Il n'est pas dans notre intention de reprendre l'étude du mouvement choréique, mais seulement de noter ses caractères au cours des chorées malignes.

Il est à peu près constant dans ces formes de voir les mouvements devenir extrêmement intenses, se généraliser à tout le corps, atteignant même certains muscles habituellement respectés.

On ne peut certes pas affirmer un parallélisme constant entre l'intensité, la généralisation des mouvements et la gravité de l'atteinte choréique : il existe des observations indiscutables où la mort est survenue, subitement

parfois, alors que les mouvements étaient d'une moyenne violence. Peut-être cette éventualité ne rencontre-t-elle surtout dans les formes où prédominent les troubles mentaux graves.

Dans l'ensemble néanmoins, plus ou moins rapidement, l'agitation devient considérable, il n'y a plus de répit. A la face, la bouche se déforme en tous sens, les lèvres sont projetées en avant et la langue, violemment agitée dans la bouche, peut être facilement mordue. Dans un cas de LEUDET, les mouvements convulsifs étaient d'une violence telle que le malade s'était brisé toutes les incisives. Aux membres supérieurs, les avant-bras et les bras se fléchissent et se défléchissent avec force, heurtant violemment les objets environnants, les mains se tordent sur elles-mêmes. De pareils mouvements mettent un sérieux obstacle à l'alimentation. Les membres inférieurs s'agitent avec violence et sont lancés dans toutes les directions, rejetant les draps. Le tronc lui-même peut être soumis à de brusques torsions capables de projeter le malade à terre. De tels mouvements entraînant un frottement continu, amènent rapidement des excoriations et des plaies des téguments, sources autrefois d'infections graves. Que l'on s'oppose à ces mouvements, les accidents les plus graves peuvent survenir, non seulement locaux aux points d'entrave, mais encore généraux comme chez les malades délirants entravés. Il semble que l'on précipite ainsi la survenue de l'hyperthermie et des phénomènes de collapsus, aussi les meilleurs observateurs comme CADET DE GASSICOURT, TROUSSEAU, recommandaient-ils de laisser à ces malades la liberté de leurs mouvements.

Il faut vraiment avoir vu l'état de ces malades perpétuellement agités, incapables de reposer une minute, en proie à la confusion et au délire pour comprendre les descriptions imagées de TROUSSEAU, admettre et goûter les expressions de « folie musculaire », d'état de « mal choréique », proposées par BRISSAUD et CHARCOT. On comprend, en voyant ces malades, que *l'insomnie* soit le

symptôme le plus grave qui les afflige, que toute thérapeutique ait avant tout pour but de la combattre. La disparition de l'insomnie est un signe de bon pronostic au cours des chorées malignes.

Il est certain qu'en voyant l'intensité de ces mouvements, on est tenté d'invoquer « l'épuisement » pour expliquer la mort. Pourtant les circonstances d'apparition se chargent d'opposer un démenti à cette explication. Si dans certains cas, dans ceux que nous avons qualifiés de véritables « syndromes secondaires malins », les mouvements violents apparaissent à la période ultime de l'affection, souvent précédés de troubles mentaux, si la période d'agitation intense se constitue avec une extrême rapidité, comme dans les observations de COOK et CLIFFORD, de LEUDET, de RICHON, de VAN BOGAERT et BERTRAND, de MURCHINSON, et évolue en peu de temps vers la mort, dans d'autres cas, en particulier dans les formes graves d'emblée, l'agitation peut persister importante durant plusieurs semaines. Il n'est pas rare de voir au moment de la mort, cette agitation s'exacerber en un véritable paroxysme et la mort survenir sans transition au cours d'une recrudescence des mouvements.

Toutefois, il est possible que dans les moments ultimes les mouvements s'atténuent et fassent place à quelques soubresauts tendineux (RILLIET et BARTHEZ) ou même à une véritable stupeur. Il ne faut pas s'y méprendre, ce calme est une apparence trompeuse. CADET DE GASSICOURT a rapporté l'histoire d'une chorée maligne qui se calmait avec une rapidité surprenante :

« Mon interne, qui le vit dans la soirée, fut surpris d'un si prompt et si heureux dénouement. Douze heures plus tard, le tableau changeait aussi brusquement que le matin, mais en sens inverse ; la malade vomissait tout à coup des matières verdâtres et se mettait presque aussitôt à pousser des cris déchirants, à accuser des douleurs vives dont il ne pouvait indiquer le siège précis. L'intelligence, d'ailleurs, restait parfaitement nette, et les membres n'étaient agités d'aucune convulsion. Cet état se prolongea jusqu'au lendemain matin. A ce moment, les traits prirent une expression d'angoisse inexprimable : les yeux s'excavèrent, la face et les extré-

mités devinrent bleuâtres, l'enfant perdit connaissance et mourut asphyxié. »

Un fait, que nous n'avons jamais vu citer, nous semble intéressant à rapporter. La malade de notre première observation, vit au cours de la période d'aggravation ses mouvements s'intensifier et se généraliser au point d'atteindre avec netteté la racine des membres. Les mouvements qu'elle présentait à la période terminale d'une chorée de Sydenham pourtant typique rappelaient, par l'atteinte de la racine des membres, leur caractère d'enroulement, leur violence, les mouvements du ballisme ou de l'hémiballisme. Il y a là, croyons-nous, une notion intéressante. Les lésions en diffusant ont-elles touché le corps de Luys, seul responsable de mouvements semblables, ou bien ne faut-il voir dans l'extension à la racine des membres qu'un témoin de la diffusion et de l'aggravation du mouvement anormal ?

Il est encore plus difficile de rechercher la cause de cette folie musculaire. Faut-il voir là le témoin d'une diffusion des lésions comparable à celle du syndrome de Landry ? Explication faciliteraient transposable à la clinique si l'on admet l'origine striée du mouvement, plus difficilement compréhensible si l'on admet les théories corticale ou sous-corticale.

Nous avons dit plus haut que des muscles habituellement respectés dans la chorée banale pouvaient être atteints dans les chorées intenses. Parmi ces atteintes rares mais graves on a insisté sur la chorée du diaphragme dont on a fait une cause de mort par asphyxie. Il est possible que dans ces chorées diaphragmatiques entrent beaucoup de myoclonies diaphragmatiques. L'atteinte de la langue, du pharynx se voit assez fréquemment et gêne considérablement la déglutition. Une atteinte curieuse mais grave serait la chorée laryngée à laquelle on a voulu rattacher les troubles du langage.

La chorée du larynx, dit BABONNEIX, ne s'observe que dans les formes sévères (ZIEMMSEN, FÉLIX) ou récidivantes,

comme dans celles qui s'accompagnent de troubles mentaux (FERRAGU). Il est exceptionnel que, comme dans le cas de LABAT, elle constitue à elle seule toute la maladie : elle présente alors une extrême gravité (LENNOX-BROWN) ; de même la chorée débutant par le larynx comporte souvent un pronostic sérieux (NICOLL). Les seuls symptômes observés sont une toux spéciale, sèche ou aboyante et des modifications de la parole : hésitante, bégayante ou explosive, diminution de la tonalité et du son pouvant aller jusqu'à l'aphasie (CIZLER). Il ne semble pas en fait, comme l'admettent beaucoup d'auteurs (ZIEMMSEN, VALLEIX, ANDRAL, TROUSSEAU, GRASSET), que la chorée du larynx soit seule responsable des *troubles de la parole*. Ceux-ci n'apparaissent en général qu'à une époque tardive surtout dans les cas d'atteintes répétées dans les chorées graves qui s'accompagnent de troubles mentaux. Comme le fait remarquer BRETON, il n'y a rien d'étonnant à ce qu'un malade dont l'intelligence et la mémoire sont plus ou moins troublées ne puisse plus parler. Certains cas de mutisme, comme celui que rapporte NOBÉCOURT semble bien plus en rapport avec des troubles mentaux importants qu'avec une atteinte laryngée.

Le corps strié d'ailleurs intervient dans le mécanisme de l'articulation verbale. MINGAZZINI faisait du corps strié un relai des fibres verbo-arthriques. P. MARIE donnait au corps strié une certaine importance dans le mécanisme de l'anarthrie. Les études anatomo-cliniques de LHERMITTE montrent que la destruction incomplète mais suffisamment profonde des noyaux lenticulaires suffit à elle seule à provoquer des perturbations si sévères de l'articulation verbale qu'elles vont jusqu'à l'anarthrie la plus absolue.

Troubles oculaires.

Quant aux troubles oculaires ils sont trop variés et trop inconstants pour qu'on en puisse tenir compte. Certains comme l'iritis et la névrite optique relèvent de l'infection

causale, d'autres comme les paralysies oculaires et les troubles de l'accommodation sont plutôt des témoins de l'infection par le virus de l'encéphalite épidémique. Les troubles des réflexes pupillaires, l'hippus sont des symptômes rares sans rapport avec la gravité de la chorée. BOUCHUT déclarait fréquente l'hyperémie du nerf optique : « Si la chorée est grave, disait-il, on trouve alors à l'ophthalmoscope les caractères d'une névrite optique ». Ces lésions n'ont pas été retrouvées depuis (TERRIEN).

Les paralysies.

Il est inutile de s'attacher à l'étude des paralysies-complications survenant à titre d'épiphénomènes avant, pendant ou après la phase aiguë choréique (TODD, TROUSSEAU, PÉRISSON, OLLIVE). Ce sont des paralysies presque toujours curables qui ne comportent par elles-mêmes aucune gravité et ne sont pas le témoin d'une infestation grave. Dans quelques cas rares, l'intensité et la diffusion des troubles paralytiques réalisent un aspect clinique décrit par WEST : *la chorée molle*. Malgré la gravité apparente de cette forme l'état général est un peu touché, le malade ne présente pas de fièvre, le cœur reste normal. L'allure clinique est tellement spéciale qu'on serait tenté de rejeter cette forme du cadre de la chorée de Sydenham ; pourtant MARINESCO a publié récemment l'étude anatomo-clinique d'une chorée molle qui rappelle exactement les observations de chorée de Sydenham maligne :

Il s'agissait d'une jeune fille de 15 ans, ancienne rhumatisante. A son entrée à l'hôpital, elle présentait de violents mouvements involontaires avec hypotonie importante. Les réflexes tendineux normaux au début s'abolirent. Pas de Babinski. La fièvre est élevée, le pouls à 120. Souffle systolique de la pointe. Trois ou quatre jours après l'entrée, les mouvements s'atténuent, mais par paralysies. L'état général est grave, les muqueuses sèches, les sphincters continents. La malade meurt neuf jours après son entrée. A l'autopsie : congestion viscérale intense, lésions proliférantes des valvules.

Que ces paralysies soient dues comme le voudraient

CLAUDE, SERGENT, à une atteinte surrénale ou comme le suppose MARINESCO à une modification de la jonction myo-neurale, cela ne nous intéresse pas directement. Il est intéressant de remarquer que les formes paralytiques évoluent rarement vers la malignité, en empêchant peut-être la production de la folie musculaire.

Avant d'aborder l'étude des troubles mentaux, il convient de dire quelques mots de la valeur pronostique des modifications des réflexes tendineux et de l'incontinence sphinctérienne.

Les réflexes tendineux.

Pour TRIBOULET, NICOLLET, les réflexes tendineux sont d'autant plus faibles que la chorée est elle-même plus sévère. En fait les réponses sont contradictoires et varient d'un moment à l'autre ; la diminution des réflexes ne saurait en aucun cas être considérée comme caractéristique des chorées sévères (réflexes normaux dans deux cas graves de MASSALONGO, un peu vifs dans les cas de DUPRÉ, BONARDI, diminués dans les cas de COMBY). On a signalé dans les chorées assez intenses un état d'hypertonie réflexe, surtout net aux membres inférieurs : la contraction que détermine le réflexe patellaire se prolonge quelques secondes évoquant le signe de Gordon (WEILL). Ces manifestations d'hypertonie passagère assez fréquentes dans les chorées chroniques n'ont pas été retrouvées dans nos observations.

L'incontinence des sphincters paraît avoir une valeur pronostique bien plus grande ; malheureusement c'est un signe tardif qui n'apparaît que bien après l'exagération des mouvements et les troubles mentaux.

2° LES TROUBLES MENTAUX

Fréquents au début de toute chorée les troubles psychiques précèdent souvent les complications et annoncent l'aggravation de la maladie. Leur intérêt pronostique déjà noté par TROUSSEAU a été bien mis en valeur par DIEULAFOY qui déclarait dans ses *Cliniques* : « Toutes les fois que vous surprendrez au début ou dans le cours de la chorée des troubles mentaux graves, des hallucinations de l'ouïe et de la vue, de l'excitation maniaque, du délire, en un mot une vraie psychose choréique, méfiez-vous, je ne dis pas que le pronostic soit fatalement mortel, mais il est des plus sérieux ».

Le fonds mental des choréiques : Il n'est pas question d'étudier ici les petits troubles mentaux qui apparaissent avant ou au cours de la chorée et persistent plus ou moins longtemps après elle ; ces petits troubles constituent le fonds mental des choréiques fait d'instabilité et d'hyper-émotivité. « Ils sont si fréquents, dit DIEULAFOY, qu'ils peuvent être taxés d'épiphénomènes, ils sont plus ou moins durables, accentués, mais n'assombrissent pas le pronostic ».

Ce que nous voulons envisager, ce sont les *délires de l'état de mal* (BABONNEIX), délires qui surviennent brusquement au début ou au cours de la chorée, évoluent avec elle, s'aggravent si elle s'aggrave, disparaissent en quelques jours si elle guérit et ne passent qu'exceptionnellement (BLACHE, LANNOIS, OLLIVIER) à l'état chronique. Ils peuvent s'observer à chaque rechute (HAMMES) ou n'apparaître qu'à l'occasion d'une rechute.

Leur connaissance est sûrement très ancienne. FRANK parle de la manie compliquant la chorée, STARK range le délire au nombre des symptômes de l'affection et BURNS parle déjà des hallucinations. BOUILLAUD considère l'alté-

ration des fonctions intellectuelles comme une complication et non comme un symptôme essentiel. Des leçons ou des revues d'ensemble furent consacrées à cette question par MARCÉ, MOYNIER, BALL, BROUARDEL, SÉGLAS ; malheureusement on confond souvent dans la même étude les troubles psychiques compliquant la chorée aiguë et les chorées chroniques.

Depuis les études de H. ROGER, on tend à considérer ces troubles mentaux graves comme des manifestations du rhumatisme cérébral. Pour ARNDT l'état mental est le fait essentiel de la chorée, les troubles moteurs n'en sont que la conséquence.

Depuis, les études de MAIRET sur la manie choréique, celles de JOFFROY et BRETON, LEROUX et GRENET ont opposé plusieurs théories sur la question des rapports entre la chorée et les troubles mentaux graves qui la compliquent. Ces théories ont été reprises dans une revue d'ensemble par MARCHAND et PETIT. Enfin les études intéressantes de MARCHAND et COURTOIS ; TARGOWLA, LHERMITTE, sur les troubles mentaux du rhumatisme, le rhumatisme cérébral et les encéphalites psychosiques ont permis d'envisager les rapports qui unissent ces divers syndromes mentaux.

Description : Il est bien entendu que nous n'envisagerons pas les troubles mentaux graves isolés, c'est-à-dire survenant sans altération concomitante de l'état général. Ils ne mettent pas en jeu le pronostic vital immédiat et ne sont en général comme l'ont montré JOFFROY et BRETON, LEROUX et GRENET, que l'extériorisation au cours de la chorée d'un état mental antérieur lié à la dégénérescence mentale. Malheureusement les travaux antérieurs envisagent dans leur ensemble les troubles mentaux graves survenant au cours des états choréiques quels qu'ils soient. Comme le font remarquer CLAUDE et LHERMITTE : « la multiplicité et la diversité des lésions encéphaliques et médullaires tour à tour invoquées pour expliquer l'apparition des troubles psychiques et des syndromes cho-

réiques, nous paraît, en grande partie, tenir à ce que les auteurs ont fait porter leurs recherches sur les cas de chorée les plus différents et sans tenir un compte suffisant des données de la clinique et de l'étiologie ».

Toutes les classifications proposées mettent en valeur l'agitation psycho-motrice qui frappe en premier abord chez ces malades, d'où les expressions de manie, syndrome maniaque, excitation maniaque (BRETON), manie choréique simple (MAIRET), démence (POWELL).

— *Le syndrome maniaque* : c'est en effet la manie que l'on voit signalée dans les premières observations de BERNT, de FRANK, que l'on voit décrite dans les communications de MARCÉ, RUSSELL, L. MEYER, SCHULE. Pour MAIRET la manie et la chorée sont les deux branches d'un même tronc, ressortissant l'une et l'autre de l'action d'une même cause, agissant en même temps sur deux régions différentes du système nerveux.

Mais déjà BARRIER et GRAY considéraient cette forme comme très rare et STEINER la niait complètement. Il ne l'admet qu'au cours d'une affection fébrile compliquant la chorée.

LEIDESDORF pense de même. LEVEN la considère comme le phénomène ultime dans les cas rares où la mort termine la maladie.

RUNGE qui a suivi neuf cas de chorée avec troubles mentaux graves n'a jamais observé de cas de manie pure ; chez la plupart de ses malades la conscience était plus ou moins troublée.

PÉTIT et MARCHAND écrivent qu'ils ne croient pas à la possibilité de véritable syndrome maniaque apparaissant au cours de la chorée ; ils estiment que dans la plupart des cas il ne s'agit pas de manie véritable mais de confusion mentale agitée ; ils sont d'accord en cela avec RÉMOND et VOIVENEL.

C'est à leur opinion que nous nous rallierons ; le syndrome maniaque peut apparaître sans doute au cours de l'évolution d'une chorée de Sydenham, mais son appari-

tion n'est pas fonction de l'aggravation de cette chorée. Il en est de même du syndrome mélancolique et de la démence qui le plus souvent ne sont que des modalités qualitatives ou quantitatives du syndrome de confusion mentale.

— *La confusion mentale.*

Si l'on s'en rapporte aux observations récentes on doit admettre que les troubles mentaux sont presque toujours de nature confusionnelle revêtant les différents types :

- de la confusion mentale simple (KNAUER, LANNOIS).
- de la confusion mentale avec stupeur (RÉGIS).
- de la confusion mentale agitée ou hallucinatoire (VICQ, RUNGE).
- du délire aigu (MAYER, RUNGE).

Il n'existe pas, semble-t-il de rapports nécessaires entre l'intensité des mouvements choréiques et la gravité des troubles mentaux. Il est des formes malignes qui évoluent avec des troubles mentaux minimes (HALLÉ et LANGEVIN).

La date d'apparition de ces troubles confusionnels est, elle aussi, sujette à variations. Ils peuvent apparaître avant les mouvements choréiques eux-mêmes, comme dans l'observation classique de DIEULAFOY, ou en cours d'évolution. Quoi qu'il en soit, leur existence témoigne de la gravité de l'affection ou annonce son aggravation. On doit considérer comme très grave l'apparition de la confusion aiguë au cours d'une chorée grave (MARCHAND et PETIT).

Ces troubles confusionnels évoluent comme la chorée elle-même, rétrocedent si elle guérit, persistent si elle se prolonge, s'aggravant si elle évolue vers la mort. Il est d'ailleurs fréquent, à la période ultime, de les voir se modifier, l'agitation laissant la place à la stupeur, tandis que les mouvements eux-mêmes s'atténuent.

Par eux-mêmes les délires de l'état de mal ressemblent beaucoup aux autres délires toxi-infectieux et ne diffé-

rent guère de la confusion mentale idiopathique que par ce fait qu'ils peuvent être rattachés à une cause définie.

C'est le même délire variable, inconsistant, incohérent et inconstant, sans aucune systématisation, avec désorientation dans le temps et dans l'espace, torpeur intellectuelle. C'est le « mobile perpetuum » de H. SCHULE, le délire onirique de RÉGIS. Ce qui domine le tableau de cette confusion, par ailleurs assez banale, c'est d'une part, la constance presque absolue des hallucinations, d'autre part, la teinte sombre du délire et ses tendances le plus souvent dépressives, anxieuses.

— *Les hallucinations.*

Les hallucinations sont une des caractéristiques essentielles de ce délire. Elles peuvent en être le signe précurseur. « C'est à elles, dit BRETON, que se rattache le délire. Tout d'abord les malades s'en rendent compte, mais peu à peu ils se trouvent surmontés et dominés par elles ». Ce sont, avant tout, des hallucinations de la vue, plus rarement du toucher, de l'ouïe, ou des hallucinations génitales. Elles prédominent chez la femme ; rares dans la première enfance, elles paraissent plutôt entre 14 et 24 ans. Elles présentent pour caractères particuliers :

— de survenir le plus souvent non pas à l'état de veille, mais dans un état intermédiaire à la veille et au sommeil, et de se prolonger souvent jusqu'au milieu de la nuit (MARCÉ). Ce caractère *hypnagogique* des hallucinations, joint aux troubles du sommeil qu'il entraîne ou qui l'accompagnent, rappelle par plus d'un point les troubles observés dans l'encéphalite épidémique et soulève la question d'une atteinte des centres neuro-végétatifs régulateurs du sommeil ;

— un autre caractère particulier à ces hallucinations est leur aspect *terrifiant*. Dès que les malades ferment les yeux « les fantômes les plus laids défilent devant leurs yeux » ; ce sont des images terrifiantes, des objets funèbres, des fantômes, des figures fantastiques. D'autres fois, ce sont des figures amies ou le malade lui-

même, mais toujours dans une position pénible ou angoissante. Elles justifient les réactions violentes de ces malades, leurs tentatives de fuite ou de violence, leur agitation perpétuelle. S'ils viennent à ouvrir les yeux ou bien elles disparaissent, ou bien elles se transforment. Dans les cas graves, elles se reproduisent à intervalles de plus en plus rapprochés, se prolongent et se compliquent.

Ainsi s'expliquent aisément :

— *La teinte sombre du délire*, l'angoisse des malades qui persiste derrière leur stupeur alors même que l'agitation a disparu. Ces tendances dépressives peuvent l'emporter et aboutir au tableau de la mélancolie avec stupeur. Le malade est en proie à des idées de tristesse profonde.

Cette tendance dépressive n'est pas spéciale aux délires de l'état de mal choréique. Ils la partagent avec beaucoup d'autres états voisins, pour ne pas dire identiques, sinon dans leur étiologie, tout au moins dans leur pathogénie et peut-être leur support anatomique : les délires aigus, le rhumatisme cérébral, certaines encéphalites psychosiques. M. CATHALA a justement insisté sur le fait que le délire aigu du rhumatisme cérébral se déroulait sur un fond de crainte et d'angoisse. « Nous n'oserions pas dire, ajoute-t-il, que le délire de mort soit propre au rhumatisme cérébral et nous croyons volontiers que d'autres toxi-infections du système nerveux peuvent créer les troubles de la cénesthésie qui sont vraisemblablement à l'origine de cette dépersonnalisation délirante ».

Il est fort probable, en effet, que ce délire aigu avec angoisse relève non pas d'une étiologie particulière mais d'une atteinte peut-être diffuse du cerveau, ou d'une modification spéciale du protoplasme des cellules nerveuses (lipoidolyse de Ladame).

Ces délires de l'état de mal ne sont donc pas à proprement parler des signes de la chorée elle-même, mais ils

sont l'indice d'une aggravation, d'une extension des lésions.

Existe-t-il des centres nerveux dont l'atteinte pourrait expliquer ces troubles délirants ? On sait qu'on a fait jouer dans ces dernières années un rôle de régulation mentale aux noyaux gris centraux et aux centres hypothalamiques. Des arguments expérimentaux ont été apportés par ROUSSY et CAMUS qui observent chez l'animal, après lésion de la zone hypothalamique une série de modifications dans le comportement : les animaux sont plongés dans la torpeur et l'obnubilation, ou présentent des phénomènes opposés : agitation extrême, réactions expansives, parfois hallucinations.

De nombreuses observations cliniques concernant les affections les plus diverses tendent à démontrer l'existence dans cette région d'un centre de régulation mentale :

L'hémiballisme, syndrome bien comparable à la chorée, s'accompagne d'une façon à peu près constante de troubles mentaux du même type qui s'exagèrent avec l'évolution de la maladie. Il est curieux de noter d'ailleurs que l'hémiballisme, affection presque toujours mortelle, présente une période terminale tout à fait comparable à celle de la chorée maligne.

M. LHERMITTE a décrit un syndrome d'hallucinose, lié à des lésions pédonculaires, caractérisé par des hallucinations hypnogogiques.

DRAGANESCO et SAGER ont publié en 1934 une observation anatomo-clinique d'épendymocytome kystique du III^e ventricule où le malade présentait des périodes de délire onirique que les auteurs attribuent à l'atteinte du système végétatif diencephalique. Des troubles mentaux comparables ont été notés par CLAUDE, WEISENBURG, SCHILDER et WEISSMANN, ROUSSY et LHERMITTE, FOERSTER, au cours de l'évolution des tumeurs de la région infundibulaire ou à la suite d'interventions chirurgicales sur le plancher du III^e ventricule.

TRÉNEL a rapporté à la *Société Médico-psychique* un cas

de délire aigu choréiforme où les lésions diffuses prédominaient au niveau des noyaux gris centraux.

MARCHAND et COURTOIS concluent de l'étude anatomique du délire aigu : « Quant à savoir si l'action de tels ou tels groupes cellulaires est primordiale ou si l'atteinte globale de tout le névraxe est nécessaire, nous ne pouvons le dire puisque dans nos cas, à des différences d'intensité près, toutes les cellules du système nerveux central sont gravement atteintes. Cependant l'altération des centres végétatifs de la base nous paraît la plus importante ».

Il semble donc légitime d'admettre dans ces régions un centre régulateur du psychisme qui pourrait être atteint au cours de l'extension des lésions. Il n'est pas possible de fixer les limites de ce centre, il doit siéger non loin de l'appareil régulateur hypnique, dans les centres végétatifs diencephaliques.

En nous résumant nous dirons donc que :

- les troubles psychiques graves de la chorée maligne, les délires de l'état de mal témoignent de la gravité de la chorée et de l'extension des lésions encéphalitiques.
- ils ne sont pas spécifiques, mais comparables à ceux que l'on rencontre au cours du rhumatisme cérébral, des encéphalites psychosiques, du délire aigu.
- Ils relèvent de la même pathogénie et probablement de la même atteinte prédominant à la région mésodiencephalique.

3° LES TROUBLES CARDIAQUES

Les troubles cardiaques ont une telle importance qu'on doit les considérer comme de véritables signes de la chorée de Sydenham. Leur fréquence n'est pas nécessairement en rapport avec la gravité de la chorée, néanmoins au cours des chorées graves ou malignes, on peut voir survenir des complications inhabituelles au cours des chorées banales.

Nous envisagerons successivement ce qu'a de particulier l'atteinte des différentes tuniques du cœur : endocarde, péricarde, myocarde, y rattachant l'étude des troubles du rythme.

A) *L'endocardite :*

C'est la complication la plus fréquente au cours des chorées de Sydenham bénignes, elle reste l'atteinte la plus grave au cours des chorées malignes et pose au cours de celle-ci des problèmes pathogéniques et étiologiques extrêmement importants.

L'endocardite plastique bénigne n'est pas à étudier ici. Elle survient avec une extrême fréquence, évaluée à 50 % des cas, et peut être sous-estimée, présentant un rapport de succession à peu près constant avec les arthralgies (plutôt que les arthrites), qui surviennent au début de la chorée. Son intérêt pathogénique est considérable, puisqu'elle apporte le principal argument à la théorie rhumatismale de la chorée de Sydenham.

Encore faudrait-il être certain que le complexe clinique, arthrites-endocardite, qui apparaît au cours des infections les plus diverses, scarlatine, pneumonie, chorée, relève toujours du virus rhumatismal. Il y a là un

véritable syndrome que peuvent réaliser d'autres agents infectieux.

La fréquence de cette endocardite plastique ne semble pas en rapport avec l'intensité des mouvements choréiques, pas plus qu'avec la gravité de l'infection. L'intérêt pronostique de cette forme vient bien plus de son passage à la chronicité, des séquelles qu'elle laisse, des réveils infectieux qu'elle pourra favoriser.

L'endocardite maligne : Ce qui nous intéresse ici c'est l'endocardite maligne, forme spéciale à la chorée de Sydenham maligne. On la rencontre avec une fréquence extrême au cours des formes mortelles, son existence a donné lieu aux plus vives discussions concernant l'étiologie et la pathogénie de la chorée de Sydenham et de ses formes malignes.

Sa connaissance est très ancienne ; si SYDENHAM et BOUTEILLE n'en parlent pas, les observations de MITCHINSON, FÜLLER, OGLE, KELLY la mentionnent. Les auteurs anglais frappés de sa fréquence y avaient même vu la lésion initiale de la chorée, le mouvement choréique n'étant que la conséquence d'une lésion cérébrale embolique (RUSSELL, REYNOLDS, KIRKES, HUGHILINGS-JACKSON, BROADBENT).

Pendant longtemps, il ne fut pas établi de différence entre les lésions de l'endocardite simple et de l'endocardite maligne. Cette distinction est postérieure, consécutive peut-être aux travaux de G. SÉE et de H. ROGER. Depuis, cette distinction a été maintenue dans les divers travaux publiés sur la question (thèse de MONOT, inspirée par RIBIERRE).

Sa fréquence est très diversement appréciée. Il est vrai, comme nous le verrons, qu'il n'est pas un critère clinique ou bactériologique qui permette d'affirmer son existence et c'est en fait sur les constatations nécropsiques que se basent les statistiques.

RACHMANINOW, rapportant de nombreuses observations, insistait sur le fait que les autopsies des chorées intenses

révèlent presque toujours une endocardite ulcéreuse ou végétante.

RAYNAUD la retrouve dans 65 cas sur 79. COMBY a trouvé dans chaque cas de mort rapide des lésions d'endocardite maligne. Mme LIROSSIER-ARDOIN pense que l'endocardite serait responsable de la mort dans un tiers des cas vérifiés à l'autopsie.

Tous ces auteurs insistent en effet sur la fréquence des cas où l'endocardite maligne fut une découverte d'autopsie. Ce qui complique évidemment son étude, c'est qu'elle n'a pas de symptomatologie propre ; tous les signes qu'on en a donné sont faux, inconstants ou ne permettent pas de la distinguer du vivant du malade de l'endocardite simple : nous verrons qu'en fait cette distinction est d'un intérêt relatif car le pronostic n'est pas réglé par l'existence de végétations sur l'endocarde, mais par la malignité de l'affection.

Les circonstances d'apparition sont exactement les mêmes pour l'endocardite simple et l'endocardite maligne. MONOT s'est plu à le mettre en évidence en montrant que l'E. M. survenait aussi bien au cours des formes rhumatismales qu'au cours des formes primitives.

L'altération de l'état général, la fièvre, ne sont nullement une preuve de l'existence d'une endocardite maligne. Il est fréquent de voir des chorées qui jusque-là avaient évolué apyrétiques mourir en quatre ou cinq jours dans l'hyperthermie et de trouver à l'autopsie des lésions endocarditiques importantes. Plusieurs malades ont pu mourir presque subitement après une phase d'hyperthermie très courte et présenter à l'autopsie des végétations mitrales (COMBY). Il est également curieux de voir que les formes graves d'emblée dont toute l'évolution est fortement fébrile donnent une proportion d'endocardite maligne relativement moindre que les formes aggravées dont la phase d'hyperthermie est très courte.

— *Le souffle* ne diffère en rien dans l'endocardite maligne et dans l'endocardite plastique. On a dit qu'il apparaîtrait plus précocément, qu'il serait plus variable, plus intense. Ce sont là des caractères très inconstants.

— *Les éruptions, le purpura* ne se voient pas avec régularité. Ce sont des manifestations tardives qui peuvent exister en dehors de toute endocardite maligne et semblent dépendre surtout de la malignité de l'affection.

— *Les embolies* : Voilà en effet un bon signe d'endocardite que l'on est habitué à voir au cours des endocardites malignes.

Mais combien de cas peut-on en rapporter ? MONOT lui-même, qui admet leur existence, ne les retrouve que 5 fois sur 23 cas et il se plaint du manque de netteté de leur tableau clinique :

« ...elles sont moins précoces que le souffle et leur valeur diagnostique reste inférieure à celle des souffles en raison de leur moindre constance et de leur apparition plus tardive... Elles restent souvent cliniquement latentes ».

Si l'on excepte quelques observations rares et toujours citées d'hémiplégies (BUCHANAN-BAXTER, WRANY, BOUCHUT) ou d'embolies périphériques comme dans l'observation de HAZEL-CHODAK, ce que l'on nous propose en général comme exemples d'embolies ne sont que des infarctus décelés à l'autopsie (poumons criblés de noyaux apoplectiques dans une observation de COMBY, infarctus des deux reins et de la rate dans l'observation de BUCHANAN-BAXTER) ou même une simple congestion de la muqueuse avec piqueté purpurique de l'estomac comme dans l'observation de WRANY.

Il est prouvé actuellement que pour provoquer de pareilles lésions il n'est pas besoin de la mobilisation de caillots ou de fragments de végétations.

Même insuccès si l'on se retourne vers les examens de laboratoire : l'hémoculture n'a apporté que bien rarement la preuve de la surinfection à laquelle on voudrait attribuer l'endocardite maligne (Obs. de COMBY, HAUSHALTER, LEREDD, TRIBOULET, MEYER, HALLÉ et LANGEVIN).

Encore dans beaucoup de ces cas la technique bactériologique pouvait-elle être suspectée, ou la surinfection était-elle évidente, prouvée par l'existence de nombreuses excoriations infectées. Les inoculations et lesensemencements des fragments de végétation n'ont en général mis en évidence que des germes tout à fait banaux, nombreux et multiples, relevant en fait d'une altération cadavérique.

Ce n'est en effet bien souvent que l'autopsie qui permet la constatation des lésions ulcéreuses ou végétantes d'importance variable.

Tout semble prouver qu'il existe des formes peu prolifératives qui diffèrent bien peu de l'endocardite bénigne, si ce n'est qu'il s'agit de lésions encore en évolution qui n'ont pas eu le temps de se cicatriser.

Nous pensons en effet qu'il n'est pas besoin d'invoquer une surinfection pour expliquer l'existence de l'endocardite maligne. Cette surinfection qui a pu être retrouvée dans certains cas est un argument « pour les besoins de la cause ». L'existence de l'endocardite maligne est une grosse objection à la théorie rhumatismale de la chorée car l'endocardite maligne ne se voit pas au cours du R. A. A. (encore faudrait-il prouver que certaines endocardites malignes subaiguës ou lentes, qui n'ont pas fait leurs preuves bactériologiques, ne relèvent pas de l'infection rhumatismale. PAISSEAU et OUMANSKY ont rapporté des observations très intéressantes qui montrent combien il est difficile de départager l'endocardite maligne et l'endocardite rhumatismale).

Il semble plus logique d'admettre que le virus choréique cause l'endocardite maligne comme l'endocardite simple. L'endocardite maligne ne représente qu'un stade plus grave des lésions. Si l'on admet les théories de

RICKER, on peut supposer que le virus choréique par excitation des vaso-moteurs entraîne une perturbation dans le régime circulatoire de la région d'insertion des valvules et des troubles de la nutrition des valvules toutes entières.

A) Une faible excitation amène une vaso-dilatation, une stase blanche ou rouge, un flux leucocytaire par diapédèse, une infiltration et une prolifération du tissu conjonctif :

a) les phénomènes peuvent régresser, ils n'ont pas dépassé le stade de l'œdème valvulaire ;

b) ils peuvent s'organiser par raréfaction des éléments figurés, organisation du tissu conjonctif.

B) Une excitation plus forte peut entraîner une stase rouge importante, un infarcissement (erythrodiapedese ou leucodiapedetische Zustand), une nécrose (sequestrationsnekrose), d'où production d'une ulcération (c'est par un processus semblable que RICKER explique l'ulcère rond dans l'estomac). Le brassage continu par le torrent circulatoire, le dépôt de fibrine au contact de l'ulcération suffisent à expliquer la réaction proliférative qui aboutit à la formation de végétations.

D'où vient cette excitation ? Elle peut être locale ou para-locale comme dans l'endocardite aiguë infectieuse à pyogènes où le germe est porté directement au contact d'un endocarde réceptif à défense amoindrie.

Mais il est possible que l'atteinte des nerfs vaso-moteurs soit plus haut située au niveau des centres neuro-végétatifs eux-mêmes. Dans la chorée comme dans le R.A.A., les troubles neuro-végétatifs sont extrêmement importants. VAN BOGAERT considère le syndrome cardio-vasculaire initial du R. A. A. comme l'expression d'une déficience du système presseur ortho-sympathique avec libération secondaire du tonus para-sympathique. Cette hyposympathicotomie serait d'origine centrale car elle est générali-

sée et la chorée serait la preuve « du tropisme mésocéphalique du virus rhumatismal ».

Les expériences de OBERLING et KALLO ont montré que des lésions expérimentales des noyaux gris centraux pouvaient déterminer les troubles circulatoires angioneurotiques dans les poumons, le foie, l'estomac, avec production d'ulcérations de la muqueuse.

Il est possible que des désordres circulatoires semblables aient lieu au niveau des tuniques cardiaques et favorisent la production de lésions endocarditiques. Plus la chorée sera maligne, les lésions neuro-végétatives intenses, plus la lésion endocarditique sera sérieuse.

En conclusion, nous pensons que le plus souvent :

- l'endocardite maligne est due au virus choréique lui-même et non à une surinfection ;
- elle n'est pas la cause de la mort, ni de l'aggravation, mais le témoin de la malignité de l'infection ;
- elle est à l'endocardite bénigne, plastique, ce que l'état de mal choréique est au mouvement choréique, ce que le délire aigu choréique est au fonds mental des choréiques.

B) La péricardite et la myocardite:

Etant donné l'importance de l'endocardite, la péricardite et la myocardite paraissent des complications moins fréquentes. La *péricardite* serait un peu plus fréquente au cours des formes malignes que des formes habituelles de la chorée ; qu'elle se manifeste par un épanchement ou par une symphyse, elle est presque toujours une trouvaille d'autopsie. Le cas de péricardite hémorragique de DUPRÉ et CAMUS est resté unique dans la littérature ; il y faut voir sans doute le développement au maximum des ecchymoses et des suffusions hémorragiques sous-péricardiques si fréquemment rencontrées à l'autopsie des chorées malignes.

La *myocardite* est-elle aussi relativement rare bien que fréquemment invoquée pour expliquer la mort. Les signes de souffrance myocardique sont généralement peu importants, contraste curieux avec la fréquence de l'atteinte du myocarde au cours du R. A. A., et qui peut expliquer la relative tolérance des séquelles valvulaires de la chorée. Les lésions anatomiques sont assez peu marquées ; on a dans certains cas trouvé des nodules d'Aschoff chez les choréiques ; la présence de ces formations signalées par THALEIMER, ROTSCCHILD, FROENKEL, n'a pas été retrouvée par LOEDERICH.

C) *Les troubles du rythme :*

Il est relativement fréquent, même au cours de la chorée la plus bénigne, de noter quelques irrégularités dans le rythme cardiaque, poussées de tachycardie, extrasystoles survenant isolées ou en salve, accompagnées ou non de souffles apexiens imprécis, fugaces et variables, le tout constituant un syndrome assez fréquemment rencontré au début des affections rhumatismales et attribué par VAN BOGAERT à une hyposympathicotonie passagère.

La chorée du cœur est tout autre chose : c'est une arythmie intense, apparaissant au cours des chorées intenses, évoluant avec elles, s'améliorant avec elles et disparaissant sans laisser aucune séquelle. Il s'agit là de faits extrêmement rares, déjà signalés par G. SÉE et ROGER, étudiés par OLLIVIER, FOURNIER, TEDESCHI.

Sa fréquence était très diversement appréciée par ces auteurs, puisque ROMBERG disait n'en avoir jamais vu aucun cas, tandis que STURGES la signalait dans 42 cas sur 142. HUTINEL et BABONNEIX n'en ont vu qu'un cas véritable sur 40 chorées compliquées de troubles cardiaques.

AUBERTIN et PARVU, dans une bonne étude critique, ont montré combien il fallait être prudent pour porter ce diagnostic.

Classiquement, cette chorée du cœur traduirait la participation aux mouvements choréiques du muscle car-

diague lui-même. Les recherches électro-cardiographiques ont permis à AUBERTIN et PARVU de montrer qu'il s'agissait presque toujours d'extrasystoles groupées et souvent d'arythmie complète. Comme le pense BABONNEIX, il s'agit moins d'une anomalie de contraction de la fibre musculaire elle-même, que d'un trouble de conduction dû à l'atteinte des nerfs cardio-régulateurs.

Quoi qu'il en soit, et c'est ce qui nous intéresse, c'est une complication spéciale aux formes sévères de la chorée, mais complication rare que nous n'avons retrouvée dans aucune de nos observations (1 cas dans la thèse de TRIBOULET d'une arythmie extrêmement importante, qui apparaît en même temps que l'hyperthermie et la folie musculaire).

4° LES SIGNES GÉNÉRAUX.

Les signes qui traduisent la nature infectieuse de la chorée sont en général très atténués dans la forme bénigne : la température est peu élevée, la langue est humide, les urines normales quoique hyperuréiques ; en dehors d'une anémie plus ou moins marquée, il est difficile de dire quelles sont les caractéristiques hématologiques de la chorée.

Au contraire, dans les chorées graves l'altération de l'état général est importante, la température élevée, le pouls petit, la respiration irrégulière ; il y a parfois hépatite et splénomégalie. L'amaigrissement extrêmement rapide, l'albuminurie, la diarrhée, des éruptions diverses peuvent également témoigner de la gravité de l'affection. Aussi a-t-on souvent nommé ces formes malignes : *les chorées infectieuses*. Parmi tous ces facteurs de pronostic, deux présentent un intérêt de tout premier ordre : la fièvre, les éruptions.

A) LA FIÈVRE :

La fièvre est un facteur tout à fait anormal au cours de la chorée de Sydenham bénigne ; malgré une dépense considérable de forces musculaires, la température reste peu élevée durant toute l'évolution. La moindre poussée thermique au cours de la chorée doit faire redouter une complication, encore que les complications endocardiques s'installent souvent à bas bruit, ou une aggravation pure en dehors de toute infection surajoutée. Cependant, pour certains auteurs (ROGER, TRIBOULET), la fièvre pourrait survenir sans cause apparente en dehors

de toute complication et de toute aggravation dans certaines chorées de moyenne intensité.

Suivant les circonstances dans lesquelles elle apparaît, elle peut revêtir deux aspects principaux :

- ou bien elle survient d'emblée dès le début même de l'affection ;
- ou bien elle se greffe sur une courbe jusque-là normothermique.

Dans ce dernier cas la température se maintenait aux environs de la normale tandis qu'évoluait une chorée normale sans grande intensité. Subitement, sans qu'aucune complication infectieuse se soit manifestée, sans angine, sans complications pulmonaires, la température s'élève et l'état général s'altère. En quelques jours, elle monte à 38, 39 et atteint rapidement 40, 41, sans présenter le plus souvent aucune rémission matinale. Cette poussée hyperthermique aboutit parfois à des chiffres considérables dépassant 41 (42,5 dans une observation de MITCHISON). Parallèlement, l'agitation devient très importante, le délire apparaît, l'état s'aggrave. La mort survient dans l'hyperthermie qui souvent continue à s'élever après le décès.

Parfois, la montée thermique est plus rapide encore, dépassant 40° en deux jours. Comme le dit TROUSSEAU : « les malades meurent consumés par une fièvre analogue à celle qui enlève les malades atteints de larges brûlures ».

Dans certains cas, aux approches de la mort, l'hyperthermie se dément, tandis que l'agitation folle fait place au calme et à la stupeur. Cette hyperthermie terminale des chorées malignes est vraiment tout à fait typique : toutes les courbes sont calquées l'une sur l'autre caractérisées par : le début brusque de l'hyperthermie, sa montée progressive et rapide, les chiffres considérables qu'elle peut atteindre.

L'autre type de courbe thermique est aussi caractéris-

tique et s'oppose à celui-ci : Après une période d'invasion souvent plus brutale, la température ne revient pas à la normale et reste élevée pendant toute l'évolution de la chorée sévère. Elle se maintient en général entre 38 et 39; présentant des oscillations d'environ 1° entre le matin et le soir. Nous n'avons retrouvé que deux observations où fut noté le caractère inverse de la température. Beaucoup plus rarement, la courbe affecte une forme grossièrement ondulante, les poussées thermiques coïncidant en général avec une extension ou une aggravation des mouvements. Si l'affection évolue vers sa guérison, la température revient lentement vers la normale, restant assez longtemps déséquilibrée. Si la chorée s'aggrave, la courbe peut affecter dans les derniers jours le premier type décrit.

Dans un cas comme dans l'autre, cette hyperthermie s'accompagne de signes traduisant la gravité de l'affection :

Le pouls est petit, rapide, pas toujours en rapport avec la température ; à la période terminale, il devient rapidement incomptable, traduisant au doigt qui palpe l'état de collapsus tensionnel constant à ce stade.

La respiration est rapide, superficielle ; les irrégularités du rythme sont fréquentes. Inversement elle peut être profonde, présentant des pauses nettes, rappelant par ses caractères les troubles respiratoires des comas hémorragiques ou de la méningite tuberculeuse.

Parallèlement se manifeste un *amaigrissement* extrêmement rapide dû surtout à la déshydratation intense que présentent ces malades, *déshydratation* qui se traduit encore par la sécheresse si spéciale de leurs lèvres et de leur langue rouge, rugueuse.

Quelle est la nature de cette fièvre ?

Elle semble bien souvent en rapport avec la gravité de l'infection qui donne des lésions étendues, se complique de manifestations endocarditiques ou autres. C'est l'hypothèse la plus vraisemblable dans les chorées malignes d'emblée. De multiples faits témoignent de la nature infectieuse de cette fièvre : la diminution de la diurèse, les réactions vasomotrices périphériques, l'accélération du pouls, la polypnée, l'existence souvent constatée de spléno et d'hépatomégalie. L'allure même de la courbe, ses oscillations autour d'une position d'équilibre, son évolution et sa régression lorsque s'améliore la chorée témoignent également de cette nature.

L'hyperthermie rapide, progressive, apparaissant à la période terminale de l'une ou l'autre forme semble d'une autre nature. L'intensité de l'infection ne peut expliquer cette brusque poussée thermique ; l'hyperthermie pourrait, dans une certaine mesure, être la conséquence de l'agitation motrice mais elle précède parfois celle-ci ; il semble qu'il existe plutôt entre les deux faits une relation de coexistence.

Les caractères particuliers de la courbe laissent à penser qu'il y a là un véritable dérèglement de la régulation thermique, que les troubles thermiques sont dus bien plutôt à la localisation des lésions qu'à l'infection. Ils rappellent les troubles thermiques observés à la période terminale de certaines affections du système nerveux. Comme dans ces cas, on peut voir une discordance entre les diverses manifestations qui accompagnent l'hyperthermie, discordance qui évoque aussitôt une lésion centrale : pas de frissons, réactions vasomotrices inconstantes ou tardives, température cutanée normale contrastant avec la température centrale.

Les phénomènes qui accompagnent cette poussée thermique traduisent ou bien l'extension des lésions encé-

phalitiques ou bien l'atteinte de centres neuro-végétatifs voisins : diffusion et aggravation du désordre musculaire, troubles mentaux graves, troubles du pouls et de la respiration, collapsus tensionnel. L'insomnie que nous avons vu plus ou moins liée aux troubles mentaux, la déshydratation aiguë et l'amaigrissement rapide que présentent ces malades évoquent également par leur intensité ou leur rapidité une atteinte des centres régulateurs.

Nous concluons donc que si :

- la fièvre importante constatée au cours des chorées graves d'emblée semble relever de la gravité de l'infection par le virus et de sa diffusion ;
- l'hyperthermie rapide et secondaire qui marque le syndrome d'aggravation semble bien plus en rapport avec une atteinte des centres thermo-régulateurs.

B) LES ÉRUPTIONS.

Les manifestations cutanées sont exceptionnelles au cours de la chorée de Sydenham bénigne et leur apparition au cours des chorées graves signe bien la nature maligne de l'affection.

Malheureusement, leur survenue tardive leur enlève beaucoup d'intérêt. Quelle que soit la modalité clinique que revêt la chorée maligne, l'éruption n'apparaît qu'à la période ultime ; à quelques exceptions près la mort ne tardera que de quelques jours, parfois de quelques heures. « Quand l'existence d'une chorée sévère ne fait plus de doute pour personne, disait DIELLAFOY, l'apparition des érythèmes permettra de conclure à l'imminence de la mort ». Et M. GRENET, énumérant les facteurs de gravité que présentait une chorée qui pourtant allait guérir, ne manque pas de citer l'apparition récente de taches purpuriques sur le tronc.

Il n'est évidemment pas question ici des excoriations, des plaies cutanées, des ecchymoses et des réactions inflammatoires adjacentes que provoque l'agitation continue de ces malades. Nous ne voulons parler que des éruptions, en quelque sorte spontanées, apparaissant en n'importe quel point du corps au cours des chorées les plus intenses.

Elles se présentent sous plusieurs aspects : le plus souvent il s'agit d'éruptions morbilliformes ou de placards scarlatiniformes (éruption miliaire généralisée dans l'observation de MALHERBE, éruptions très foncées à type scarlatiniforme des membres dans les observations de GUINON, SERGENT et BABONNEIX, même éruption mais localisée au ventre dans celle de MÉRY et BABONNEIX ; éruption poly-

morphe scarlatiniforme au visage, rubéoliforme aux membres dans l'observation de HANNEQUIN).

Parfois ces éruptions prennent le type vésiculeux ou bulleux (CARTIER, DE BEAUVAIS), mais rapidement le pourtour de la vésicule ou le contenu de la bulle devient hémorragique.

Le purpura se rencontre d'ailleurs fréquemment simple piqueté (HARVIER et DECOURT, GRENET) ou placards plus ou moins étendus. Des hémorragies gingivales ou nasales, parfois digestives (DE BEAUVAIS, HALLÉ et LANGEVIN) viennent marquer la tendance hémorragique du processus infectieux.

Comme l'avait justement fait remarquer HARVIER, ces érythèmes graves associés à l'hypotension rappellent ce que l'on a décrit dans d'autres infections (scarlatine, diphtérie). Mais ils surviennent avec une fréquence toute particulière dans les formes malignes de la chorée.

Il convient de noter que l'on n'observe à peu près jamais les érythèmes rhumatismaux discoïdes ou en plaques décrits par BESNIER, LEHNDORFF et LEINER. Cet érythème considéré comme un symptôme grave par M. GRENET, ne fait pas partie de la symptomatologie des chorées malignes. Il est vrai que pour cet auteur l'érythème de ce type témoigne bien plus de la gravité de l'atteinte cardiaque que de la malignité de l'infection elle-même, d'ailleurs, au cours des formes cérébrales de R. A. A., on observe assez fréquemment les mêmes éruptions érythémateuses ou purpuriques, mais rarement l'érythème annulaire : ce sont deux ordres de symptômes différents.

On a beaucoup discuté sur la signification de ces éruptions, les uns soutenant leur nature infectieuse, les autres leur origine toxique.

Si dans certains cas les hémocultures ou les examens bactériologiques ont pu mettre en évidence une infection surajoutée, streptococcique par exemple, il s'agit là d'exceptions. Le plus souvent, on ne trouve absolument

rien ; d'ailleurs, la possibilité de transformation des érythèmes en éléments purpuriques, l'alternance ou la co-existence de ces deux sortes d'éléments, l'existence d'hémorragies associées, la survenue tardive de ces éruptions sont bien plus en faveur d'une origine toxique.

5° LES SIGNES HUMORAUX.

Avant d'en terminer avec l'étude des symptômes de la chorée maligne, nous voudrions dire quelques mots sur les diverses constatations que permet l'étude des humeurs.

Dans les urines, nous n'avons jamais noté la présence de sang, mais il est assez fréquent de constater de l'*albuminurie* ; elle apparaît sous la forme d'un simple louche, une seule fois, dans une observation de la thèse de HENRY, est mentionnée une albuminurie importante. Sur les trois observations du Docteur MILLET, deux présentent des traces d'albumine. Nous n'avons trouvé qu'un cas de glycosurie avec acétonurie (Obs. du Docteur PAISSEAU).

L'examen du sang n'a été que rarement pratiqué et donne peu de renseignements. L'urée sanguine est en général assez élevée, mais n'atteint jamais les chiffres observés au cours des encéphalites psychosiques ; l'azotémie nous a d'ailleurs paru élevée au cours des chorées les plus bénignes, 0 gr. 50 à 0 gr. 60. Faut-il y voir une conséquence de la fatigue musculaire et de la désintégration cellulaire ?

L'étude des chlorures, de l'acidité ionique et de la réserve alcaline n'a jamais été pratiquée que pour éliminer l'hypothèse d'un délire salicylé. Les résultats en sont contradictoires.

L'étude du L. C. R. ne montre, en général, que peu de choses. L'hyperalbuminose et la leucocytose ne sont pas des symptômes très choréiques et sont bien plus en faveur d'un syndrome choréique d'origine encéphalitique.

L'hyperglycorachie nous a paru plus intéressante, bien qu'inconstante. Bien que la P. L. soit rarement pratiquée au cours des chorées malignes avec grande agitation, nous avons retrouvé dans nos observations quatre cas où l'hy-

perglycorachie dépassait 0 gr. 75, atteignant plus d'un gramme dans deux cas. Malheureusement, la glycémie ne fut pas étudiée parallèlement.

La valeur de cette hyperglycorrachie est extrêmement discutée, les chiffres de la teneur normale en glucose du L. C. R., variant avec chaque auteur. Pour POLONOVSKI et DUNOT toute glycorachie ne dépassant pas 1 gr. ne peut être considérée comme exagérée.

Il n'est évidemment pas question de tirer de cette hyperglycorachie argument en faveur de la nature encéphalitique épidémique des formes malignes de la chorée. MUNCH PETERSEN en fait un signe de lésions du néo-striatum, les atteintes de la région hypothalamique s'accompagnant au contraire d'hypoglycorachie. En fait, elle peut se rencontrer au cours d'affections extrêmement diverses. De toutes façons, il paraît illogique et incomplet d'envisager à part la mesure de la glycorachie et, comme le dit DUNOT : seule l'appréciation du rapport glucosique hémoméningé peut avoir une valeur diagnostique.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Toute la symptomatologie de la chorée maligne semble indiquer une diffusion extrême des lésions, diffusion souvent terminale :

Il nous reste à voir si l'anatomie pathologique nous permet de retrouver ces lésions diffuses et surtout si, grâce à elle, nous pourrions suivre leur marche progressive, retrouver leur point de départ.

L'étude anatomique des chorées malignes se confond évidemment avec l'étude du substratum anatomique du mouvement choréique. Les causes de décès en pleine évolution choréique sont rares si l'on écarte les cas de chorées non compliquées. Les complications endocardiques, pulmonaires et autres n'entraînent en général la mort que plus tardivement lorsque s'est atténuée la chorée. Enfin les examens anatomiques complets comportant à la fois la relation des lésions viscérales et l'examen du cerveau suivant les techniques modernes sont assez rares.

Aussi aurons-nous du mal à dissocier.

— d'une part, ce qui appartient à l'encéphalite choréique ;

— d'autre part, ce qui justifie le syndrome d'aggravation.

I. — LE SYSTÈME NERVEUX

L'étude du système nerveux présente ici le double intérêt :

- 1° de montrer quelles ont été les lésions mortelles, leur siège et leur nature ;
- 2° de comparer ces lésions à celles produites par des affections voisines : encéphalite épidémique, rhumatisme cérébral, délires aigus.

Les premiers examens anatomiques pratiqués donnèrent des résultats si discordants ou invoquèrent des lésions si grossières qu'il fut impossible de leur attribuer une valeur quelconque dans la production d'un mouvement aussi varié et complexe que le mouvement choréique. Pendant longtemps, la chorée de Sydenham a été considérée comme une névrose apparaissant parfois sans cause, d'autres fois survenant à la suite d'une infection ou d'une intoxication.

Dès 1883, DANA donne des études anatomiques plus précises ; il admet que les lésions de la chorée siègent dans la pie-mère, l'écorce, le faisceau pyramidal, le noyau lentriculaire et la moelle ; elles consistent dans les cas aigus en une hyperhémie intense avec dilatation des vaisseaux et production de petits foyers d'hémorragie et de ramollissement ; il y a de plus infiltration des espaces périvasculaires par des cellules rondes et prolifération artérielle. En somme, il s'agit, conclut-il, d'un processus inflammatoire causé par un micro-organisme infectieux ou une toxine analogue à celle que détermine les lésions rhumatismales ou cardiaques.

La même année, JAKOWENKO, KLEIN, FLECHSIG, WALLENBERG auraient trouvé dans la chorée de Sydenham des lésions spécifiques caractérisées par la présence de corpus-

cules spéciaux, les chorea-korperchen, dans les noyaux gris centraux, ou au voisinage du faisceau pyramidal (HUDOVERNIG). En fait ces corpuscules sont inconstants et n'ont pas de spécificité. La chorée n'a pas de lésion histologique spécifique.

Depuis 1908, avec MÉRY et BABONNEIX, DELCOURT et SAND, CLAUDE et LHERMITTE, les lésions ont été étudiées systématiquement. Elles semblent diffuses, prédominant toutefois sur l'écorce cérébrale et les noyaux gris centraux. Elles s'avèrent surtout de type dégénératif, sans infiltration cellulaire.

En 1920 et les années suivantes, les observations de P. MARIE et TRETIAKOFF, HARVIER et LEVADITI, HARVIER et DELCOURT, MOREAU, attirent l'attention par plusieurs caractères particuliers: lésions diffuses, mais importance des phénomènes inflammatoires; infiltration des gaines vasculaires par des leucocytes, petits nodules inflammatoires en pleine masse nerveuse. Ces faits rapprochaient évidemment certaines formes de chorées mortelles de l'encéphalite épidémique.

Depuis plusieurs observations rapportées par SLAUK, P. MARIE, BOUTTIER et TRÉTIAKOFF, SCHIRMER, FIORI, NIESSL VON MAYENDORF viennent compliquer cette étude en montrant les variations extrêmes que peuvent présenter ces lésions dans leur siège et leur nature.

LHERMITTE et PAGNIEZ, à propos d'un cas remarquablement étudié, font une étude complète et critique des cas publiés avant eux. Ils concluent de cette étude que les lésions anatomiques de la chorée permettent d'opposer deux types: l'un caractérisé par des lésions d'encéphalite plus ou moins diffuse, l'autre par les modifications vasculaires mécaniques associées à des altérations généralement étendues et d'ordre dégénératif.

Les observations publiées ultérieurement (LOEDERICH, VAN GEHUCHTEN, VAN BOGAERT et BERTRAND, GLOBUS, URECHIA) ne semblent pas vérifier toujours cette manière de voir.

D'autre part, étudiant les lésions du rhumatisme cérébral et des délires aigus, M. LHERMITTE, COURTOIS, MARCHAND, TOULOUSE montrent combien ces lésions sont comparables à celles observées à l'examen des chorées mortelles.

Les conclusions d'une étude anatomo-pathologique des chorées aiguës devraient donc, à l'heure actuelle, être assez pessimistes. Aussi CHRISTOPHE écrit-il dans son rapport « Les examens anatomiques indiquent le plus souvent une diffusion extrême des lésions et n'apportent aucun argument formel en faveur du rôle joué par tel ou tel système à l'origine du désordre moteur choréique. Un certain nombre d'études anatomo-cliniques récentes, poursuivies pourtant avec toute la précision que leur confèrent les procédés modernes d'examen histo-pathologique, ne permettent cependant de conclure qu'à des associations ou tout au plus à des prédominances lésionnelles. »

Peut-être ne faut-il pas s'en étonner trop. Le tableau anatomique présenté par la plupart de ces cas de chorée n'est pas celui d'une chorée de Sydenhäm banale, mais celui d'une chorée compliquée, aggravée d'un syndrome malin qui ne lui est pas particulier mais qu'elle partage avec nombre d'affections aiguës : le rhumatisme cérébral, le délire aigu, certaines encéphalites aiguës toxico-infectieuses.

Nous allons examiner ces lésions dans leur ensemble envisageant les diverses régions touchées, puis en notant la distribution des lésions entre les divers éléments du tissu nerveux.

Macroscopiquement. — Au niveau du cerveau, la lésion essentielle réside en une congestion extrêmement intense, congestion du cerveau lui-même et des lepto-méninges. Cette congestion donne le plus souvent une teinte rouge vif au cerveau, parfois hortensia. Elle est due à une vasodilatation très marquée partant sur les artères et surtout sur les veines. Nombre de celles-ci sont considérablement dilatées, parfois thrombosées. La pie-mère peut présenter

des suffusions hémorragiques d'étendue variable. On note parfois un piqueté hémorragique diffus du cortex.

« Les centres nerveux sont extraordinairement congestionnés, disent DUPRÉ et CAMUS, on note quelques ecchymoses sous-pie-mériennes à la face externe des hémisphères ; les artères y sont dilatées et très saillantes ; les veines turgides et gorgées de sang noir. »

Cette hyperhémie que nous avons retrouvée dans plusieurs cas s'observe surtout dans les formes aggravées, rapidement mortelles. La plupart des observations la signale : FULLER, PEACOCK, THOMPSON dissertaient déjà sur cette hyperhémie. HANNEQUIN y voyait une preuve de la nature rhumatismale des lésions. RAYMOND, réunissant tous les cas connus, note une congestion intense 39 fois sur 58 observations ; la plupart des auteurs, disent DELCOURT et SAND, insistent sur le caractère exceptionnel de la réplétion vasculaire. Quelques observations néanmoins signalent son absence ou son peu d'importance (SERGENT et BABONNEIX, LHERMITTE et PAGNIEZ).

Par contre, il est rare que les circonvolutions particulièrement dilatées, saillantes, aux sillons plus ou moins effacés, fassent penser à l'existence d'œdème cérébral tel qu'il a été signalé par MM. ALAJOUANINE et HORNET, M. MARQUÉZY et Mlle LADET.

A la coupe, on retrouve souvent le même piqueté hémorragique, principalement au niveau des noyaux gris centraux ; aucune lésion macroscopique de la région hypothalamique périventriculaire ou bulbaire permettant d'expliquer les troubles terminaux.

L'examen histologique montre des lésions extrêmement diffuses. Si dans l'ensemble ces lésions prédominent sur le cortex, les noyaux gris de la base, l'hypothalamus et le cervelet, il est des observations qui notent l'atteinte du bulbe, de l'isthme, du cerveau.

L'atteinte du cortex est notée d'une façon à peu près constante. Discrète dans les observations de MÉRY et BABONNEIX, CASTREN, URECHIA et MIALHESCU, LHERMITTE

et PAGNIEZ, elles sont très importantes dans l'observation de P. MARIE et TRETIAKOFF, de LOEDERICH.

Dans ce dernier cas, les lésions siègent exclusivement dans l'écorce des régions pariétales, temporales et occipitale. L'écorce frontale ne montre aucune lésion.

La substance blanche est presque toujours intacte, hormis quelques petites hémorragies.

La *couche optique* est en général peu atteinte ; il est peu d'observations qui montrent, comme celle de SLAUK, une atteinte de la partie caudale du thalamus. Malgré tout des examens soigneux montrent très souvent de petites lésions vasculaires diffuses avec ou sans hémorragies.

Les *noyaux gris centraux* sont atteints d'une façon à peu près constante et souvent avec une certaine électivité. Pourtant certaines observations n'y relèvent que des lésions minimales surtout vasculaires (BÉRIEL, HARVIER et DECOURT, LOEDERICH et MAMOU).

Ces lésions portent avant tout, sur le segment putaminocaudé, le segment pallidal étant relativement peu touché. Les lésions prédominent surtout sur les petites cellules qui apparaissent extrêmement réduites de volume, les grandes présentent des lésions beaucoup plus atténuées.

Hypothalamus et corps de Luys. — Il était particulièrement intéressant de rechercher si des lésions importantes étaient fréquemment signalées dans cette région.

L'hypothalamus est, comme l'ont montré de nombreux travaux de KARPLUS et KREIDL, LARUELLE, ROUSSY et MOSINGER, une région extrêmement riche en centres ou en relais neuro-végétatifs.

KARPLUS et KREIDL précisait la localisation de ces effets végétatifs dans le corps subthalamique de Luys. En fait les systèmes fibrillaire et cellulaire à fonction végétative sont beaucoup plus diffus. Le type histologique de la cellule du corps de Luys ne s'apparente pas aux proto-

types des cellules du système végétatif. La région antéro-interne du corps de Luys qui était mise en cause par ces auteurs est pour ainsi dire contiguë à la paroi du 3^e ventricule. Or, le système central végétatif périventriculaire s'étend sans discontinuité des ventricules latéraux et de la zone préoptique à la moelle, présentant un certain nombre de noyaux de condensation plus ou moins différenciés.

Le corps de Luys, par ailleurs, est le substratum anatomique précis du syndrome d'hémiballisme dont les parentés avec la chorée sont nombreuses, à tel point que certains auteurs comme BARRÉ veulent faire de ce corpuscule le siège des lésions principales de la chorée. Or, l'hémiballisme aboutit presque fatalement et rapidement à la mort dans un syndrome qui, dans son unilatéralité, se rapproche beaucoup du syndrome d'aggravation des chorées malignes.

Les constatations anatomiques ne montrent pas, dans ces régions, des altérations plus importantes qu'ailleurs. Encore moins ne voit-on jamais signaler ces lésions tubériennes avec œdème retrouvées par MM. ALAJOUANINE et HORNET, M. MARQUÉZY et Mlle LADET, à l'autopsie de syndrome pâleur, hyperthermie ou d'état de mal épileptique.

Toutefois, SILVESTRINI et DADDI, GENNARO, SCHIRMER, TKATSCHOFF ont observé des lésions des noyaux végétatifs de l'hypothalamus.

SLAUK signale que le maximum des lésions siège dans la partie caudale du thalamus, le noyau rouge, le noyau de Luys, la région périsylvienne.

PAGNIEZ et LIHERMITTE constatent seulement que toute la région hypothalamique est le siège d'une vaso-dilatation assez marquée, mais qu'elle ne diffère pas en intensité de la vaso-dilatation relevée sur certains segments bulbaires et protubérantiels. Quant au corps de Luys, il apparaît dans leur cas remarquable par l'extrême pâleur des cellules nerveuses qui le constituent. Tous les éléments cellulaires sont profondément altérés, les contours sont flous. Les noyaux ne sont plus colorables, les granu-

lations invisibles. La réaction névroglique est des plus discrète.

Cervelet. — Les lésions vasculaires y sont à peu près constantes, la pie-mère étant très congestionnée. L'architecture générale du cervelet est respectée, mais LHERMITTE et PAGNIEZ notent une altération intense des cellules de Purkinje.

Pédoncule cérébral. — Lésions rarement notées, sauf dans le cas de HARVIER et LEVADITI qui semble bien proche de l'encéphalite Ep. Quelques lésions discrètes du locus niger consistant en dépigmentation et altération cellulaire. Des lésions du locus niger ont été relevées dans l'observation du Docteur PAISSEAU par M. Ivan BERTRAND.

Bulle et protubérance. — A part l'hyperhémie généralisée que l'on retrouve à tous les étages, les auteurs ne signalent, en général pas de lésions particulièrement importantes de cette région. URECHIA note que « dans l'olive bulbaire quelques rares cellules sont en chromatolyse surtout centrale. PAROLIVES : pas d'altérations. Dans la substance réticulée du bulbe et le noyau central du vogue : altérations modérées. »

P. MARIE et TRÉTIAKOFF signalent que le processus diffus et irrégulier à point de départ périvasculaire intéresse tout l'axe cérébro-spinal excepté le bulbe et le cervelet qui paraissent indemnes.

Toutefois, l'observation de HARVIER et LEVADITI relève des altérations bulbo-protubérantielles intenses.

LHERMITTE et PAGNIEZ ont fait une étude attentive du bulbe ; les noyaux qui forment le plancher du IV^e ventricule ne présentent que très peu d'altérations. Par contre, la méthode de Nissl met en évidence des lésions très importantes des cellules olivaires. Les lésions vasculaires sont également très marquées, surtout dans la protubérance.

Comme on peut le voir, le processus est généralement

diffus et tous les étages de l'encéphale peuvent être atteints. Les lésions peuvent toucher les différents éléments : vaisseaux, tissu interstitiel, cellules.

Les vaisseaux. — Les lésions vasculaires sont constantes et toujours dominantes. Les vaisseaux sont dilatés jusque dans leurs plus fines ramifications, cette vaso-dilatation étant généralisée dans la plupart des cas, prédominant dans d'autres au niveau des ganglions de la base. Parfois, on constate de petits raptus vasculaires et la dispersion de globules rouges dans la substance nerveuse. Les artères semblent touchées comme les veines, parfois plus que celles-ci.

Les parois peuvent être altérées, les cellules endothéliales gonflées et turgescentes. La lumière du vaisseau contient parfois un thrombus, souvent des globules rouges, parfois des leucocytes. Surtout la gaine des vaisseaux est distendue, ce qui donne cet aspect criblé que l'on note souvent, principalement dans l'écorce et dans les noyaux gris. L'espace de Virchow-Robin est le plus souvent distendu par une gelée hyaline, albumineuse, homogène, véritablement oedémateuse, qui forme un halo autour du vaisseau.

Dans certaines formes, il existe une infiltration de la gaine adventicielle par des éléments cellulaires : grands mononucléaires, lymphocytes, plasmocytes et myélophages dans le cas de P. MARIE et TRETIAKOFF ; lymphocytes surtout dans les cas de HARVIER et DECOURT, HARVIER et LEVADITI.

Dans ces cas en plein tissu nerveux, en dehors des vaisseaux, on retrouve les mêmes éléments cellulaires et des fibroblastes. Les éléments névrogliaux avaient fortement proliféré sous forme de cellules satellites et d'astrocytes.

Moreau, dans son observation, avait décrit plusieurs nodules, très rares, en plein parenchyme, en dehors des vaisseaux, nodules qu'il rapprochait des nodules infectieux constatés par les auteurs précités. LIERMITTE et

PAGNIEZ veulent y voir plutôt « une réaction névroglique dense, déterminée par la nécrobiose ou la nécrose de territoire microscopiques du cerveau ».

Les cellules sont, dans la plupart des cas, très altérées. Parfois ces altérations cellulaires sont discrètes et localisées au pourtour des foyers périvasculaires ; parfois, elles sont très étendues, généralisées à presque tout l'arbre cérébral comme dans l'observation de LHERMITTE et PAGNIEZ. Même dans les lésions les moins intenses on observe une dépigmentation des zones normalement pigmentées.

A un degré différent les cellules sont gonflées, à contours flous ; le protoplasme est très pâle, les corpuscules de Nissl ont disparu, le noyau est excentré, parfois peu apparent, les nucléoles ne sont plus visibles ; il existe parfois au centre de la cellule un véritable halo clair. La réaction névroglique est variable suivant la forme et suivant la région touchée. Parfois, la réaction névroglique particulièrement nette forme « comme une capsule à la cellule nerveuse en voie de désintégration. »

Les cylindraxes ne sont généralement pas touchés ; néanmoins pour P. MARIE et TRÉTIAKOFF leurs altérations seraient fréquentes : rugosités, fuseaux sur leur trajet, boules terminales aux extrémités des cylindraxes rompus. Dans le cas de DELCOURT et SAND, les fibres nerveuses étaient variqueuses avec gonflement de la myéline.

Tous les éléments du tissu nerveux sont donc susceptibles d'être touchés quoique à des degrés différents. Certains examens anatomiques mettent en relief l'importance des lésions vasculaires et infectieuses, tandis que les autres insistent plutôt sur les lésions dégénératives cellulaires. LHERMITTE et PAGNIEZ concluent que les chorées aiguës se présentent à l'anatomiste sous une double forme : inflammatoire et dégénérative.

La forme inflammatoire (cas de DELCOURT et SAND, P. MARIE et TRÉTIAKOFF, HARVIER et LEVADITI, HARVIER et DECOURT) se caractérise principalement par l'infiltration

des gaines périvasculaires et du parenchyme nerveux, la destruction des éléments nobles dans certaines régions. Le processus inflammatoire extrêmement diffus à point de départ périvasculaire intéresse tout l'axe cérébro-spinal, sauf le bulbe et le cervelet ; les lésions vasculaires consistent en hyperhémie et surtout en infiltration des gaines adventitielles par les éléments cellulaires inflammatoires. Les cellules nerveuses subissent par place des altérations pouvant aller jusqu'à la destruction complète.

La *forme dégénérative* (cas de MÉRY et BABONNEIX, CLAUDE et LHERMITTE, TRÉNEL, P. MARIE, BOUTTIER et TRÉTIAKOFF, MOREAU, LHERMITTE et PAGNIEZ) se caractérise par des modifications vasculaires : vaso-dilatation, ruptures vasculaires avec hémorragies capillaires, distension des gaines par les hématies, et par des altérations neuroniques aboutissant, en dernière analyse, à la destruction de la cellule. Ces altérations ne respectent, de manière complète, aucun segment de l'encéphale.

Faut-il admettre une distinction nette entre ces deux formes ? VAN GEHUCHTEN a publié en 1931 un cas de chorée mortelle où des lésions inflammatoires diffuses s'alliaient à des lésions cellulaires importantes. Ces lésions cellulaires variaient en intensité suivant la région examinée : multiples et anciennes dans le putamen et le noyau coudé, mais intenses et plus récentes là où les lésions inflammatoires sont plus récentes. Pour lui, forme inflammatoire et forme dégénérative ne sont que deux aspects successifs d'une même évolution : l'inflammation éteinte fait place à la dégénéscence « lorsque l'infection est subaiguë et entraîne une mort rapide, les lésions sont d'un type infectieux net... lorsque l'infection est plus atténuée, au premier stade inflammatoire fait place un stade dégénératif. »

Nous appuyant sur les théories émises par RICKER, que lésions vasculaires, lésions inflammatoires, lésions dégénératives ne sont que les trois stades successifs d'un même processus, nous espérons pouvoir noter les lésions les

plus récentes, en déduire la cause de la mort en mettant en évidence la localisation ultime. Malheureusement, rien ne vient confirmer ces hypothèses : s'il n'existe guère de formes inflammatoires pures, il existe des formes dégénératives sans phénomènes inflammatoires, formes dégénératives dans lesquelles les lésions sont diffuses et à peu près au même stade dans tout l'axe cérébro-spinal.

II. — LES LÉSIONS VISCÉRALES

Si l'on prend soin en effet d'examiner les autres viscères, on s'aperçoit que bien souvent des lésions s'y rencontrent. Malheureusement à l'exception du cœur dont les lésions endocarditiques ont toujours retenu l'attention, l'examen anatomique mentionne rarement l'état des viscères.

A. — *Le cœur.*

L'examen doit porter sur ses trois tuniques :

L'étude du péricarde ne présente qu'un intérêt secondaire ; il est fréquent de trouver un léger épanchement péricardique, de noter quelques ecchymoses sous-péricardiques mais il est plus rare de voir ces lésions se développer au point de réaliser une véritable péricardite hémorragique (DUPRÉ et CAMUS).

L'étude du myocarde est par contre de première importance étant donné les théories admises dans l'étiologie de la chorée (étiologie rhumatismale) et dans la pathogénie de ses formes malignes (mort par myocardite). En parcourant les compte-rendus anatomiques rapidement une double constatation s'impose :

— *les lésions myocardiques sont relativement rares* au cours de la chorée (pas de lésions myocardiques dans les cas de LOEDERICH) pas de lésion dans notre obs. I, lésions discrètes et diffuses dans l'obs. V). La déficience myocardique paraît plus fonctionnelle que lésionnelle.

— *lorsqu'elles existent, elles sont peu intenses, et rarement spécifiques.* Si la présence de nodules d'Aschoff a été signalée par THALEIMER, ROTSCILD, FRAENKEL, elle n'a pas été retrouvée par LOEDERICH, et nombre d'auteurs.

Dans notre obs. I « il n'existe pas trace d'infiltration cellulaire dans les espaces interstitiels, les fibres sont normales ». Dans l'obs. V « infiltration banale autour de certains vaisseaux et légère réaction interstitielle disséminée. Pas de nodules d'Aschoff ».

L'endocardite est la lésion essentielle que l'on retrouve plus ou moins accentuée dans la majorité des cas. Nous avons eu l'occasion d'en parler longuement et nous n'y reviendrons pas. Il nous semble qu'il n'y a aucune raison pour séparer l'endocardite simple de l'endocardite maligne, végétante, plus rarement ulcéro-végétante. A côté des lésions essentiellement valvulaires fibrino-leucocytaires, plus ou moins organisées (à distance du foyer d'endocardite, l'endocarde reprend son aspect typique) il faut signaler l'existence fréquente de petites ecchymoses sous-endocardiques, parfois d'une véritable piqueté purpurique sous-endothélial, principalement à l'origine des valvules.

B. — *Les surrénales* ont souvent été mises en cause dans la chorée aiguë mortelle comme dans toutes les formes malignes des maladies infectieuses. A vrai dire les cas où l'insuffisance surrénale a été invoquée (comme celui de SERGENT) sont basés plus sur des arguments cliniques que sur des preuves anatomiques. Les rares cas où furent pratiqués les examens histologiques des surrénales ne montrèrent guère que des lésions banales et surtout vasculaires : distension des capillaires de la corticale, cellules médullaires intactes, distension des vaisseaux de la graisse surrénalienne » dans notre cas I ; lésions nulles dans notre cas IV ; dans l'observation de LOEDERICH, grosses surrénales sans hémorragies apparentes ; dans notre cas V, l'examen anatomique montrait l'existence d'hémorragie dans le cortex, en particulier au voisinage de la médullaire.

MARINESCO dans un cas mortel de chorée molle met en relief la diminution considérable des lipoïdes au niveau

des surrénales. C'est là un point intéressant pas assez souvent recherché, étant donné l'importance de ces lipoides dans la lutte anti-toxique et anti-infectieuse.

C. — *Les reins* sont rarement touchés ou tout au moins leurs lésions rarement recherchées si ce n'est chez les sujets qui avaient présenté de l'albuminurie de leur vivant.

LOEDERICH insiste sur les lésions que présentait sa malade, lésions qui, dit-il, n'avaient jamais été signalées que par LABEKE. Il s'agit en effet de lésions exceptionnelles de néphrite épithéliale aiguë avec lésions très intenses des épithéliums des tubes. Le plus souvent, les tubes sont intacts, les épithéliums normaux. On note une congestion importante des reins (DUPRÉ et CAMUS, CARTIER, MALHERBE).

A la coupe, des lésions vasculaires avant tout : vasodilatation, congestion, gonflement et dilatation des glomérules, vaisseaux dilatés et emplis de sang, parfois comme dans notre obs. V « de loin en loin une hémorragie juxta-glomérulaire ou même intraglomérulaire ».

D. — *Le foie et la rate* ont été peu étudiés, néanmoins les observations complètes ne manquent pas de noter la congestion et l'intumescence de l'un et l'autre organe (DUPRÉ et CAMUS, DELCOURT et SAND, MARINESCO).

Le foie présente souvent à l'examen macroscopique des plages foncées, congestives, alternant avec des plages plus claires, chamois. Plusieurs observations notent l'aspect d'infiltration graisseuse de la coupe.

Beaucoup plus intéressantes et moins bien connues sont les lésions des cellules de Kupffer. Celles-ci sont particulièrement importantes dans notre cas n° 1 examiné par Mlle GAUTHIER-VILLARS : alors que les cellules parenchymateuses sont dans l'ensemble normales, les capillaires sinusoides sont très élargis, remplis de sang et les cellules de Kupffer sont très volumineuses, allongées et fusiformes ou au contraire globuleuses, très sombres.

De ces lésions kupfériennes et spléniques, il convient de rapprocher les *lésions ganglionnaires* que nous avons relevées dans le même cas. Certains ganglions, surtout dans la région médiastinale, sont gros, violacés, congestifs. A la coupe, les capillaires sont dilatés, l'endothélium tuméfié, le réticulum est notablement épaissi. De telles lésions ganglionnaires avaient déjà été consignées dans les protocoles si complets de CARTIER : elles étaient localisées là encore aux ganglions bronchiques « petits, de couleur violacée brunâtre ».

Nous verrons plus loin l'intérêt que prennent ces lésions au point de vue pathogénique.

E. — *Les lésions pulmonaires* sont fréquemment notées.

Les poumons sont presque toujours congestifs : il s'agit en général d'une congestion diffuse, sans foyers d'infarctus ; les poumons sont aérés, non hépatisés, de couleur rouge vif, à la coupe il s'écoule une sérosité spumeuse abondante. L'examen histologique montre dans les alvéoles l'existence d'une infiltration œdémateuse : bref, il s'agit d'un œdème du poumon, torpide, terminal. Cet œdème du poumon est fréquemment rencontré à l'autopsie des formes suraiguës des maladies infectieuses. On l'a également mis en évidence au cours de certaines affections du système nerveux central : poliomyélite, myélite ascendante (FOURNEAU), encéphalite épidémique (BEZANÇON, E. BERNARD et DE GENNES), épilepsie (SCHANAHAN, LANGERON).

Dans certains cas les lésions sont un peu différentes, mais toujours d'origine vasculaire : ecchymoses sous-pleurales, foyers d'hépatisation massifs étendus à un lobe (lobe inférieur droit dans l'obs. III de CARTIER) ou disséminés dans tout le parenchyme. Les bronches et la trachée peuvent être le siège d'une coloration presque ecchymotique avec piqueté purpurique.

Des lésions comparables s'observent au niveau des mu-

queuses digestives : M. BABONNEIX écrit dans son livre que dans les chorées mortelles « des manifestations digestives analogues à celles que produit la typhoïde sont constantes ».

L'anatomie pathologique confirme ces remarques cliniques en montrant au niveau des muqueuses gastrique ou intestinale des ecchymoses, des hémorragies, des lésions des valvules et des plaques de Peyer, comparables à celles de la fièvre typhoïde. Les capillaires sont dilatés, les vaisseaux présentent des lésions d'endothélite. Nous ne pouvons que rapporter les constatations faites par CARTIER, et que nos examens ont en partie confirmées :

Obs. III : « La muqueuse stomacale et celle du duodénum sont couvertes de nombreuses ecchymoses de la largeur d'une lentille à celle d'un pois. L'intestin grêle a sa muqueuse violacée et pulpeuse. Les follicules font peu de saillie, la muqueuse du cœcum est violacée ».

Obs. VII : « Tube digestif : coloration rose généralisée, follicules très saillants. Dans le cœcum, injection plus marquée encore. Les follicules clos de l'intestin grêle sont le siège d'une véritable psorentérie. A mesure qu'on avance vers le duodénum, la saillie des follicules devient moins considérable mais l'injection est toujours très marquée, les valvules conniventes sont excoriées ; ecchymoses... L'estomac présente dans sa portion pylorique des ecchymoses et de l'injection. Pas d'altérations des ganglions mésentériques ».

Ainsi à côté de lésions cérébrales diffuses existent très fréquemment des lésions viscérales généralisées faites avant tout de vaso-dilatation avec congestion ou hémorragies, tuméfaction du tissu lymphoïde avec réaction du tissu réticulo-endothélial. Ces lésions sans aucune spécificité étiologique rappellent celles rencontrées à l'autopsie des formes malignes des toxi-infections.

CHAPITRE IV

RAPPORTS NOSOLOGIQUES DE LA CHORÉE

En possession de ces notions cliniques et anatomiques, il nous sera plus facile de discuter les rapports nosologiques de la chorée maligne, d'examiner le rôle que jouent dans son étiologie certaines infections comme le R. A. A. et l'encéphalite épidémique. La question de l'étiologie de la chorée de Sydenham banale est sans nul doute l'une des plus ardues que pose cette affection. Seules la connaissance de l'agent causal, la possibilité de reproduire la maladie, pourraient clore cette discussion.

La chorée maligne partage évidemment cette incertitude, mais elle occupe dans cette question une place de choix puisqu'on a voulu tirer de son existence un argument en faveur de l'une ou l'autre théorie : rhumatisme cérébral aigu pour les uns, elle n'est qu'une forme aiguë de l'encéphalite épidémique pour les autres.

Nous n'irons pas reprendre dans ce chapitre la discussion de l'étiologie de la chorée de Sydenham, nous essaierons de montrer que la chorée de Sydenham maligne n'est ni une encéphalite léthargique grave à forme choréique, ni une chorée compliquée de rhumatisme cérébral aigu, mais que l'encéphalite léthargique et le rhumatisme cérébral peuvent présenter des aspects choréiformes qui se rencontrent également dans certains cas de délires aigus ou de psycho-encéphalites.

1°) *Chorée maligne et rhumatisme cérébral.*

Soulevé par BRIGHT en 1839, le problème de la nature rhumatismale de la chorée fut repris et tout particulièrement étudié par G. SÉE et H. ROGER.

« Il y a non seulement liaison entre les deux maladies, parenté filiation réciproque, mais presque identité de nature (ROGER).

HANNEQUIN, dans sa thèse, « se propose de démontrer que la chorée n'est qu'une variété du rhumatisme cérébral ».

Cette théorie fut admise sans conteste jusqu'au jour où les épidémies d'encéphalite léthargique démontrèrent la possibilité pour cette affection de revêtir l'aspect choréique. Malgré tout, elle demeure encore la doctrine communément admise. Tout en constatant le rôle considérable joué par le R. A. A. dans l'apparition de la chorée ou dans l'éclosion de ses complications, nous persistons à croire que les arthralgies de la chorée, inconstantes d'ailleurs, sont loin de s'identifier aux arthrites du R. A. A., que l'endopéricardite choréique n'est pas absolument comparable à l'endopéricardite rhumatismale, qu'il n'est pas prouvé que le R. A. A. résume à lui seul toute l'étiologie du syndrome arthrite-endocardite.

Quant à l'argument thérapeutique, il n'est d'aucune valeur, le salicylate étant un agent thérapeutique particulièrement usité dans les infections à virus neurotropes (CARNOT et BLAMOUTIER, R. BÉNARD).

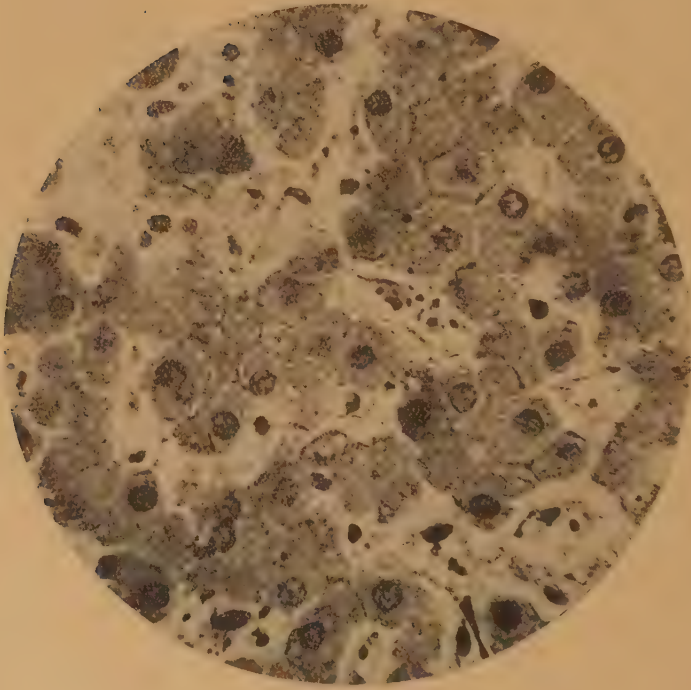
Admettant que la chorée était de nature rhumatismale, il était naturel d'intégrer cette affection dans le rhumatisme cérébral (HANNEQUIN-CARRIÈRE).

HERVEZ DE CHÉGOIN avait le premier décrit sous le nom de rhumatisme cérébral tous les accidents cérébraux qui surviennent au cours du R. A. A. et sont directement et exclusivement en rapport avec l'infection rhumatismale. On s'aperçut rapidement que sous ce titre on réunissait quantité de faits dont la classification s'avérait difficile

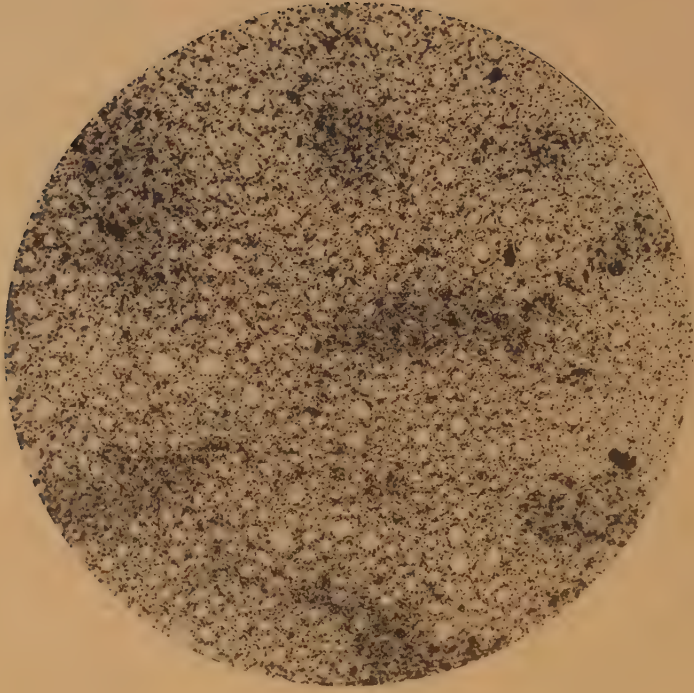
(GUBLER, TROUSSEAU). Depuis la thèse de Mlle JOFFÉ, on s'entend pour décrire des formes aiguës, suraiguës et chroniques. Dans toutes ces formes peuvent se rencontrer des mouvements du type choréique, mouvements souvent inconstants passagers, grossiers, qui ne rappellent que de loin ceux de la chorée et qui sont en général dominés dans le tableau clinique par les troubles psychiques. On ne saurait donc admettre l'assertion de ROGER « que la chorée est cliniquement l'accompagnement nécessaire du rhumatisme cérébral des enfants » (D'ESPINE et PICOT, CATHALA).

Il semble aussi logique d'admettre que ce sont là deux encéphalites dues à des virus différents touchant des régions sensiblement identiques, mais se distinguant par le groupement de leurs symptômes.

Mais on a été plus loin encore : rapprochant les accidents nerveux des chorées malignes de ceux qui surviennent au cours du rhumatisme cérébral aigu et suraigu, on a voulu y trouver un nouvel argument en faveur de l'origine rhumatismale de la chorée. Dans l'une et l'autre affection, c'est la même agitation psychomotrice avec angoisse, hallucinations, les mêmes signes généraux, les mêmes troubles vaso-moteurs, la même évolution dans l'hyperthermie. Plus : ce sont les mêmes lésions anatomiques : M. CAPGRAS et LHERMITTE ont retrouvé à l'autopsie de leur syndrome de Korsakoff d'origine rhumatismale les lésions dégénératives diffuses qu'ils auraient rencontrées dans la chorée de Sydenham. MARCHAND, étudiant ces mêmes lésions, dit qu'il est impossible par le seul examen histologique d'établir un diagnostic entre le rhumatisme cérébral et la chorée aiguë, mais il ajoute « on retrouve les mêmes lésions dans le délire idiopathique... et je ne crois pas aux formes monosymptomatiques du rhumatisme cérébral sans rhumatisme articulaire ; j'ai pratiqué l'autopsie de plus de cent sujets morts de délire aigu et jamais je n'ai constaté d'endocardite ».



Obs. n° 11. — *Foie*. — Dilatation des capillaires sinusoides.
 Cellules parenchymateuses à peu près normales. — Cellules de
 Kupffer volumineuses.



Clichés Institut Cancer, Paris.

Obs. n° 1. — *Rein*. — Congestion de la médullaire.
 Tubes intacts.

2°) *Chorée maligne et délires aigus.*

Ce sont, en effet, les mêmes lésions que l'on retrouve au cours des délires aigus quelle qu'en soit l'origine. MARCHAND, dans une autre communication, disait « dans le délire aigu, l'organisme entier est atteint..., il s'agit d'une véritable nécrose de la cellule nerveuse qui disparaît par lyse sans neuronophagie. Cette lésion se retrouve aussi bien dans les cas de délires dits idiopathiques que dans les cas de délires aigus secondaires à des infections telles que forme puerpérale, R. A. A. et grippe ».

CLAUDE et CUEL, à propos de trois cas, notaient la congestion intense de l'encéphale (cerveau hortensia), des méninges, des viscères thoraciques et abdominaux (cœur mou, poumons congestionnés avec œdème).

Parfois même, on a trouvé des « lésions profondes et diffuses des noyaux gris centraux, processus dégénératif... Infiltration périvasculaire discrète (TRÉNEL).

A cette identité des lésions anatomiques correspond une similitude frappante du tableau clinique : même agitation psycho-motrice avec confusion mentale agitée, hallucinations, réactions de fuite, mêmes signes généraux, même amaigrissement, même hyperthermie rapidement ascendante. L'évolution se fait en quelques jours vers la mort dans l'adynamie, souvent annoncée dans les dernières heures par l'apparition d'éruptions polymorphes.

Dans certains cas même, l'existence de mouvements choréiformes vient rendre plus troublante la ressemblance : cas de TRÉNEL, RÉMOND et VOIVENEL, CLAUDE et LIHERMITTE. Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service du Docteur GRENET un cas de ce type dont l'évolution heureuse fut une surprise :

Il s'agissait d'un enfant de 6 ans, issu de mère choréique ancienne. Début par des troubles du caractère et mouvements anormaux des extrémités, sans arthralgies.

A son entrée, l'enfant se présente comme atteint d'une chorée grave : agitation extrême, mouvements incessants avec cris inarti-

culés ; dès que l'on s'approche de son lit, il crie, s'agite, grince des dents, présente des mouvements brusques, un peu stéréotypés de flexion-extension de l'avant-bras.

L'examen difficile à pratiquer ne montre que peu de choses. Pas de souffle cardiaque. La température est à 38°.

En quelques jours, le tableau s'aggrave, l'agitation semble diminuer mais la température s'élève rapidement à 40° ; la déshydratation devient considérable, la langue sèche. L'urée sanguine atteint 0 gr. 86, et l'enfant est emmené par ses parents dans un état désespéré.

Ce petit malade, par un retour inattendu, devait guérir quinze jours après.

Devons-nous parler de rhumatisme cérébral chez cet enfant qui n'a aucun antécédent rhumatismal, n'a présenté ni lésion cardiaque, ni arthralgie ? Et pourtant, nous retrouvons chez lui tous les signes classiques du rhumatisme cérébral, y compris les mouvements choréiques.

En vérité, encéphalite rhumatismale, encéphalite choréique, encéphalites psychiques peuvent aboutir à un syndrome d'aggravation tout à fait comparable au syndrome d'aggravation de certaines maladies infectieuses. Ce syndrome n'a rien de spécifique et ne tire ses particularités que de l'affection qu'il complique.

3°) *Chorée maligne et encéphalite épidémique.*

Que la chorée de Sydenham soit une encéphalite, il n'en faut pas conclure qu'elle n'est qu'un aspect spécial de l'encéphalite léthargique.

A vrai dire, cette opinion ne fut jamais soutenue sous cette forme. Les épidémies d'encéphalite ayant fait apparaître de nombreux aspects où les symptômes dominant étaient des mouvements choréiques, on en vint à se demander quel rôle pouvait jouer la maladie de Von Economo dans l'éclosion de la chorée. Ce problème se posa pour la chorée en général, mais surtout pour ses formes graves. Tous ceux qui, en 1920, aux séances de

la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, vinrent rapporter des cas semblables, s'entourèrent de précautions, se demandant, comme CLAUDE, ROSE et PIEDELIÈVRE, si « parmi les cas de chorée aiguë grave survenant en dehors de toute épidémie d'encéphalite un certain nombre ne relèvent pas d'une infection identique ou analogue, même lorsqu'il ne sont accompagnés ni de léthargie, ni d'ophtalmoplégie.

SOUQUES est encore plus prudent lorsqu'il déclare : « Il est probable que certaines observations anciennes de chorée aiguë fébrile doivent ressortir à l'encéphalite léthargique..., je ne crois pas que tous les cas de chorée aiguë fébrile soient une forme clinique de cette encéphalite. En matière de chorée, comme dans la plupart des syndromes nerveux, il s'agit d'une affaire de localisation et non d'une question de nature ».

Les affirmations de SOUQUES touchant les syndromes neurologiques sont évidemment exactes ; mais la chorée de Sydenham est plus qu'un syndrome, c'est une entité clinique, une maladie autonome et l'encéphalite épidémique n'y a aucune part.

Nous croyons donc que les hypothèses touchant le rôle de l'encéphalite dans la chorée en général et surtout dans la chorée maligne, n'ont jamais été aussi extensives qu'on pourrait le croire actuellement.

Si maintenant nous examinons attentivement les observations qui nous sont présentées comme des cas typiques de chorée de Sydenham maligne d'origine encéphalitique, nous sommes surpris de voir qu'en vérité bien peu de ces observations réalisent un tableau clinique comparable à celui de la chorée de Sydenham véritable.

Parmi les observations de SOUQUES, une seule mérite peut-être d'être retenue. Les observations de LEREBoulLET et MOUZON, nous entraînent bien loin de la chorée. L'observation de BÉNARD montre, associés aux mouvements choréiques, des troubles oculaires absolument typiques. Les trois cas de ARDIN-DELTEIL et RAYNAUD sont

caractérisés par un syndrome choréique associé à des troubles oculaires, à de la léthargie.

Dans tous les cas, l'encéphalite léthargique est évidente ; il est hors de doute que le virus encéphalitique peut provoquer des mouvements choréiques comme il provoque les mouvements de torsion, torticolis spasmodiques, myoclonies.

Plus intéressantes sont les observations de chorée maligne dont l'étiologie encéphalitique ne peut être soulevée qu'ultérieurement sur l'apparition de séquelles ou sur la constatation d'examen anatomiques rappelant les lésions de l'encéphalite de VON ECONOMO : nous n'en retrouvons guère que trois cas, ceux de P. MARIE et TRÉKIAKOFF, de HARVIER et LEVADITI, de HARVIER et DECOURT ; quelques observations de DELCOURT et SAND, de MOREAU, sont déjà plus discutables.

Dans ces trois cas, les lésions anatomiques rappellent étrangement les lésions de l'encéphalite, dans deux d'entre eux, la preuve biologique fut même donnée par injection aux animaux de laboratoire.

Voilà donc à quoi, croyons-nous, peut se réduire la part de l'encéphalite épidémique dans la chorée de Sydenham. Nous terminerons en concluant que l'encéphalite épidémique ne paraît être pour rien dans la chorée de Sydenham banale. Que parmi les formes sévères, malignes, seules les formes malignes d'emblée peuvent relever dans des cas rares de cette affection.

Comme TINEL, nous pensons que « la chorée de Sydenham semble devoir être décrite comme une véritable maladie spécifique et autonome ; mais à côté de la chorée de Sydenham, il existe des états choréiformes aigus à peu près semblables, apparaissant au cours des infections les plus diverses et traduisant en somme une même localisation d'infections différentes.

CHAPITRE V

PATHOGÉNIE

Les auteurs qui publièrent les observations anatomo-cliniques de chorée mortelle se soucièrent en général fort peu de rechercher la cause de la mort dans une maladie bénigne quant à son évolution immédiate. L'étude physio-pathologique du mouvement choréique était au premier plan et déviait à son avantage tous les travaux sur ce sujet. Aussi voit-on invoquer toujours les mêmes causes dont aucune n'est entièrement satisfaisante : la théorie déjà ancienne de l'épuisement a fait place aux théories cardiaque ou infectieuse. La mort serait le résultat d'une surinfection dont la preuve serait souvent donnée par la découverte à l'autopsie d'une endocardite maligne. A défaut d'endocardite, on invoque la défaillance cardiaque, plus rarement l'asphyxie, l'insuffisance surrénale.

L'épuisement a pendant longtemps été considéré comme la cause de la mort. L'intensité des mouvements, leur répétition entraînerait des lésions nerveuses importantes, l'hyperthermie, la défaillance cardio-vasculaire. SILVESTRI et DADDI comparaient les lésions cérébrales qu'ils rencontraient à celles que produit la fatigue.

Nous avons eu l'occasion de dire combien cette théorie pouvait se trouver en défaut, le syndrome terminal ne paraissant pas toujours en rapport avec l'intensité et la du-

rée de l'agitation choréique. Néanmoins, cette théorie mérite plus qu'un intérêt historique, reprise à la lumière des données nouvelles, elle se rapproche beaucoup de la « lipoidolyse » invoquée par LADAME, de la disparition des lipoides surrénaux, retrouvée par d'autres auteurs. Nos interprétations ne sont plus les mêmes, parce que nos points de vue ont changé.

L'insuffisance surrénale : la mort serait due à une insuffisance surrénale aiguë expliquant les phénomènes d'adynamie et surtout le collapsus cardio-vasculaire si important à la phase terminale. On connaît évidemment le rôle essentiel des surrénales dans la lutte contre les infections et les intoxications.

Cette théorie, qui contient certainement une part de vérité, ne peut s'appliquer à tous les cas ; elle ne donne aucune explication de la phase d'aggravation, de l'hyperthermie, des troubles mentaux. Les examens anatomiques, si l'on excepte le cas de MARINESCO, ne montrent que très rarement des lésions importantes des surrénales.

L'asphyrie : Il en est de même des lésions pulmonaires ; elles sont très fréquentes, prenant l'aspect de l'œdème aigu du poumon ou de petits foyers d'infarctus ; mais elles n'ont le plus souvent aucune traduction clinique si ce n'est terminale ; les troubles respiratoires, lorsqu'ils existent, s'accompagnent toujours de troubles cardio-vasculaires, d'hyperthermie, et autres manifestations cliniques qui sont l'indice d'un processus général.

La surinfection a été invoquée dans nombre de cas : la chorée maligne serait due à une infection surajoutée qui serait responsable des phénomènes aigus : hyperthermie, déshydratation, hépato-splénomégalie. On s'appuie pour étayer cette thèse sur quelques observations (LESNÉ et GAUDEAU, HALLÉ et LANGEVIN) où les examens de laboratoire purent mettre en évidence un germe de surinfection, où même, dans certains cas, survinrent des complications à distance d'origine microbienne : pleurésies, mé-

ningites purulentes. Hormis ces quelques cas où l'origine de la surinfection pourrait être trouvée dans une porte d'entrée cutanée (excoriations infectées, plaies, escharres), la surinfection ne peut jamais être prouvée ni par la clinique, ni par le laboratoire. Un des meilleurs arguments donné en faveur de cette théorie était la constatation fréquente d'une endocardite maligne. Pour la plupart des auteurs la chorée étant de nature rhumatismale ne pourrait provoquer par elle-même une telle lésion : cette endocardite était la preuve d'une infection surajoutée. Elle était également la cause de la mort ; le seul fait de trouver à l'autopsie des lésions d'endocardite maligne semblait expliquer immédiatement l'aggravation et la mort. Nous avons eu l'occasion de parler des rapports entre la chorée et l'endocardite maligne.* Quant au rôle de l'endocardite dans l'apparition du syndrome d'aggravation, il semble difficile à prouver ; par quel mécanisme cette lésion, souvent constatation d'autopsie, peut-elle entraîner une pareille diffusion des lésions, l'hyperthermie, les troubles mentaux. Les auteurs anglais étaient plus logiques en admettant que la chorée elle-même était due à l'endocardite.

Nous pensons bien plutôt que l'endocardite est un témoin de la gravité de l'infection, mais qu'elle n'est pour rien dans cette aggravation et dans l'évolution rapidement mortelle.

L'insuffisance cardiaque a été également rendue responsable de la mort. Il va sans dire que cette pathogénie ne tend à justifier que les phénomènes ultimes qui apparaissent au dernier stade de la période d'aggravation. On sait la fréquence de l'atteinte cardiaque chez les choréiques, argument donné en faveur de la théorie rhumatismale de la chorée. Les phénomènes terminaux évoquent bien une insuffisance cardiaque aiguë ou un collapsus cardio-vasculaire : pouls petit et rapide, dyspnée, cyanose, assourdissement des bruits du cœur, hypotension, gros foie. Mais l'atteinte cardiaque ne peut expli-

quer tout le tableau clinique, l'altération de l'état général, la déshydratation, la fièvre. D'autre part, l'atteinte myocardique est rare au cours de la chorée ; si l'on parcourt les protocoles d'autopsie, on ne relève que rarement des lésions myocardiques parenchymateuses ou interstitielles. Il semble donc que l'atteinte soit à la fois cardiaque et vasculaire, que les désordres cardiaques soient bien plus d'ordre fonctionnel que lésionnel, laissant supposer une atteinte des nerfs cardiaques ou une lésion plus haut située touchant les centres mêmes du tonus cardio-vasculaire.

Insuffisance surrénale, myocardite, lésions pulmonaires, toutes ces théories contiennent indiscutablement une part de vérité et expliquent chacune un des aspects du syndrome, mais sont incapables d'en faire comprendre l'ensemble.

L'encéphalite. — Rôle du système neuro-végétatif.

Seule, l'origine encéphalitique de tous ces troubles peut être soutenue ; seule elle permet d'envisager dans leur ensemble les diverses manifestations du syndrome d'aggravation. Pour une raison qui nous échappe encore (terrain spécial, exaltation du germe, influence de la médication, etc...), les lésions de l'encéphalite choréique s'étendent, débordent le territoire habituellement atteint et touchent des régions habituellement respectées. Les mouvements d'abord peu intenses ou localisés se généralisent et s'intensifient, des troubles mentaux graves apparaissent accompagnés d'insomnie soulevant l'hypothèse d'une atteinte des centres du sommeil et de la régulation mentale. Il semble qu'au cours de cette extension soient touchés les centres neuro-végétatifs et qu'on puisse incriminer dans les accidents terminaux le rôle du système vago-sympathique. La survenue dans le tableau d'une chorée qui s'aggrave de certains symptômes qui ne font pas partie de la symptomatologie de la chorée banale,

permet déjà de suspecter cette atteinte. Elle est confirmée par l'examen anatomique qui montre à côté des lésions encéphalitiques des lésions viscérales diffuses, avant tout vasculaires, lésions tout à fait comparables à celles qu'on obtient expérimentalement par lésion du sympathique en un point quelconque de son trajet. Symptômes et lésions se rapprochent de ceux que l'on constate dans les formes malignes des maladies infectieuses. Des faits semblables ont d'ailleurs été récemment retrouvés dans l'état de mal épileptique, à la période terminale de certains syndromes neurologiques (myasthénie).

On sait sur quels remarquables travaux est basée cette conception nouvelle de la malignité. Cherchant à reproduire expérimentalement les lésions de la dothiéntérie, M. REILLY et ses collaborateurs étaient amenés à penser que la toxine n'agissait que dans la mesure où elle imprégnait le système neuro-végétatif de l'abdomen. En déposant leur toxine au niveau du splanchnique, même à des doses très faibles, ils reproduisaient les lésions caractéristiques de la typhoïde (adénopathies mésentériques, tuméfaction des plaques de Peyer, hémorragies de la muqueuse gastro-intestinale). Si l'on substitue à la toxine typhique une autre toxine ou un poison quelconque organique ou minéral, les lésions sont toujours du même type ; elles semblent donc traduire le mode réactionnel du système neuro-végétatif à des irritations diverses.

Des lésions identiques sont obtenues quel que soit le point d'atteinte du sympathique. L'atteinte du système nerveux central lui-même est capable de produire des lésions digestives, pulmonaires ou hépatiques (SCHIFF, MORGILNITZKI et BURDENKO, OBERLING et KALLO, BEATTIE).

Inversement, le sympathique étant « ébranlé » en un point quelconque de son trajet, cette incitation se transmet à tout le territoire du nerf (phénomènes de répercussivité). Non seulement il se produit au niveau des viscères les lésions toujours constatées (hyperhémie, raptus hémorragiques, hyperplasie lymphoïde et réticulo-endothéliale, mais au niveau du système nerveux cen-

tral on note des désordres vasculaires avec parfois œdème cérébral.

Il est alors facile à la lumière de ces faits expérimentaux d'expliquer les lésions anatomiques si diffuses retrouvées dans notre cas : les lésions vasculaires y sont partout intenses, principalement dans le rein, l'estomac, les poumons, l'atmosphère graisseuse péricapsulaire. Les ganglions médiastinaux violacés et tuméfiés, le foie gros avec réaction kupfférienne intense ne peuvent s'expliquer que de cette façon. Il est certain que nous ne pouvons généraliser à partir d'un cas, mais les quelques protocoles d'autopsie complets que nous avons pu retrouver dans la littérature nous ont montré que dans ces cas il existait fréquemment des lésions vasculaires diffuses des viscères, quelquefois des lésions ganglionnaires (BUCHANAN-BAXTER, CARTIER, COMBY).

Nombre de symptômes dont la survenue inattendue était expliquée incomplètement par les théories exposées plus haut trouvent une interprétation plus facile.

- a) *Les troubles cardio-vasculaires*, avons-nous vu, évoquent l'idée d'une atteinte cardiaque plus fonctionnelle que lésionnelle, hypothèse que semble confirmer l'existence de troubles du rythme dans les chorées graves. Souvent d'ailleurs le collapsus paraît bien plus vasculaire que cardiaque, le cœur continuant à battre régulièrement, tandis que la cyanose, la petitesse du pouls, l'hypotension évoquent une atteinte des centres vaso-moteurs. A l'autopsie, les lésions du myocarde sont minimales.

A l'origine de ce collapsus périphérique, certains auteurs invoquent une perturbation vasomotrice, imputable aux centres médullaires, bulbaires, hypothalamiques ou au sympathique extra-médullaire. L'excitation latéro-hypophysaire du plancher du III^e ventricule produit un collapsus vasculaire avec hypotension considérable à laquelle le cœur reste étranger.

- b) *Les troubles respiratoires* : le type même des troubles respiratoires rencontrés évoque une origine nerveuse, qu'il s'agisse de dyspnée sine materia avec arythmie respiratoire dont l'origine bulbaire ou suprabulbaire est connue depuis longtemps, ou de l'œdème aigu du poumon tout à fait comparable aux œdèmes pulmonaires rencontrés dans l'encéphalite épidémique.
- c) *L'hyperthermie* ne peut s'expliquer toujours par l'intensité de l'infection choréique. Tout à fait comparable par sa brusquerie, son intensité, les phénomènes discordants qui l'accompagnent aux hyperthermies rencontrées dans certaines affections du système nerveux, elle pose le problème d'une perturbation des centres thermo-régulateurs. L'encéphalite léthargique dont on sait les rapports, de similitude tout au moins, avec la chorée atteint surtout le méso et le diencephale ; elle s'accompagne de troubles thermiques inconstants qui peuvent présenter les mêmes aspects que ceux rencontrés dans les chorées malignes.

Les recherches expérimentales concordent avec la clinique et sont plus précises encore ; KARPLUS et KREIDL avaient attiré l'attention sur l'importance de l'hypothalamus comme centre vago-sympathique. C'est dans la même région que ISENSCHMID et KREHL situèrent les centres de la régulation thermique que d'autres auteurs avaient attribués aux ganglions centraux.

Les recherches ultérieures de OTT, ARONSOHN et SACHS, GREVING, précisèrent que :

— c'est l'infundibulum qui joue le rôle principal, que la destruction du tuber provoque soit une hyperthermie rapide et mortelle, soit une hypothermie durable.

— l'excitation de l'infundibulum provoque de fortes élévations thermiques, mais au cours de l'élévation thermique ainsi provoquée les diverses réactions secondaires ne sont pas toujours concordantes.

Les propriétés régulatrices des noyaux tubériens sont attribuables pour SALMON, à leur nature neuro-végétative. Cette théorie a été admise par ALAJOUANINE, QUÉNU, BASCOURRET et HORNET, qui, à l'autopsie d'un syndrome pâleur-hyperthermie post-opératoire, trouvèrent des troubles vasculaires et un œdème important de la région tubérienne.

- d) *La déshydratation, l'amaigrissement*, phénomènes étroitement liés, peuvent être dus à l'hyperthermie, à l'exagération du rythme respiratoire et des désintégrations tissulaires, conséquence de l'agitation perpétuelle ; mais la rapidité de ces symptômes permet de soulever l'hypothèse d'un trouble primitif du métabolisme de l'eau.
- e) *L'éruption* : Nous n'avons pas craint de mentionner l'éruption parmi les symptômes de la chorée maligne. Ces éruptions, tout à fait comparables à celles que l'on observe dans certaines formes graves des maladies infectieuses, nous ont paru particulièrement fréquentes dans la chorée. HUTINEL en avait fait un des éléments caractéristiques de son syndrome malin. Les érythèmes lui semblaient avoir pour cause locale « un acte vasomoteur dont les agents provocateurs peuvent être fort variables ». Il se demandait pourquoi les érythèmes se montraient dans des maladies aussi dissemblables avec des caractères presque identiques, pourquoi ils n'apparaissaient qu'exceptionnellement dans les maladies fréquentes.

La théorie neuro-végétative du syndrome malin donne à ces questions une réponse satisfaisante. Le syndrome malin témoignant de l'atteinte du sympathique, les érythèmes sont la traduction sur le tégument du processus qui en profondeur cause hémorragies et thromboses.

Ainsi donc tous ces signes, étudiés un à un, s'ils ne font la preuve irréfutable d'une atteinte du vago-sympa-

thique, fournissent de fortes présomptions en faveur d'un bouleversement neuro-végétatif.

L'absence de lésions tissulaires ou interstitielles importantes au niveau des organes en cause, la nature avant tout vasculaire des lésions rencontrées, le caractère diffus de ces lésions, témoignent de l'atteinte d'un système régulateur dont l'action s'étend à tous ces organes. L'expérimentation nous a appris que l'atteinte du système neuro-végétatif reproduisait fidèlement ces lésions.

Il est donc possible de supposer que les symptômes et les lésions terminales des chorées malignes relèvent d'une atteinte du système neuro-végétatif.

Où se fait cette atteinte ? Là encore nous sommes réduits à de simples hypothèses, les examens anatomiques du système nerveux central ne montrant pas de lésions prédominantes en un point quelconque des centres neuro-végétatifs ; néanmoins, étant donnée l'extension des signes neurologiques, la survenue de troubles mentaux importants, on peut supposer que c'est au niveau des centres cérébraux eux-mêmes, dans la région hypothalamique, au voisinage des corps striés, que se trouve lésé le système vago-sympathique, au cours de l'extension des lésions encéphaliques. Malgré les travaux de Roussy et de ses collaborateurs, les rapports entre le système neuro-somatique et le système neuro-végétatif sont mal connus et on ignore encore comment se produit la jonction entre ces deux systèmes.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

Il est regrettable que nos connaissances ne soient pas plus avancées dans l'étude pathogénique de ces accidents ; peut-être alors nous pourrions opposer à la progression des lésions une thérapeutique plus directe ou plus efficace : médicaments anti-infectieux spécifiques, sympathicolytiques ou mimétiques actifs.

Les arsenicaux donnés surtout par voie buccale constituent certainement un de nos meilleurs agents thérapeutiques et ce n'est qu'après l'échec d'un traitement arsenical correctement conduit qu'on aura le droit d'essayer d'autres méthodes. Mais dans les chorées malignes, les arsenicaux comme le salicylate, l'antipyrine, s'avèrent rapidement insuffisants.

Depuis longtemps, à la suite des travaux de BOVERI, LAËNNEC, *l'émétique* était réservé au traitement des formes graves. La posologie codifiée par GILLETTE et ses élèves paraissait délicate et en faisait un médicament dangereux, mais qui a paru donner quelques résultats là où l'arsenic avait échoué.

Les sels de magnésium ont connu et connaissent encore une certaine faveur. Utilisés d'abord par voie intra-rachidienne (CAPITE, MARINESCO), ils sont maintenant injectés par voie intra-musculaire (CONTRERAS, ABRIL), ou intra-veineuse (DE GRISSAC). La voie intra-rachidienne paraît

particulièrement active. ROCAZ, utilisant la méthode de MARINESCO, dans les chorées très intenses, a pu voir quelques heures après l'injection les mouvements disparaître complètement ou s'atténuer d'une façon notable. En même temps que la disparition des mouvements choréiques, on notait une amélioration très nette de l'état psychique.

Malheureusement, il en est de cette méthode comme de nombreuses médications actives, on ne reste pas toujours maître de son action ; des troubles, assez graves parfois, peuvent survenir qui commandent de limiter l'emploi de cette méthode.

Des résultats aussi heureux auraient été obtenus par l'administration intra-musculaire ou intra-veineuse.

MARINESCO et nombre d'auteurs allemands conseillent d'y adjoindre l'administration quotidienne de luminal injectable ; le luminal, dit MARINESCO, entraînant une inhibition du diencéphalo-mésencéphale, cette inhibition supplée à l'inhibition normale du striatum sur le pallidum et « produit un blocage des synapses entre les voies proprioceptives et les voies extra-pyramidales, empêchant ainsi les incitations afférentes de suivre la voie anormale extra-pyramidale ».

De nombreux barbituriques furent essayés. Parmi ceux-ci, on a retenu surtout le *nirvanol*, barbiturique voisin du gardénal, qui agirait en causant une maladie qui combattrait la chorée, maladie caractérisée par de la fièvre, exanthème, modifications de la formule sanguine (éosinophilie avec leucopénie).

Cette thérapeutique, qui ne serait pas sans danger, a été recommandée surtout dans les chorées graves ; malheureusement, son action est assez longue à se manifester.

Les anesthésiques de base, l'avertine en particulier, qui ont donné quelques beaux résultats dans le traitement du tétanos, ont été utilisés dernièrement dans les chorées graves.

GALLINEK, WESTPHAL, LESLIE COLE ont eu l'occasion de traiter plusieurs chorées malignes par l'avertine. Donnée pendant quatre à cinq jours, dans le cas de GALLINEK et WESTPHAL, vingt et un jours dans le cas de COLE, l'avertine a, dès le début de son emploi, amené une diminution des mouvements que n'avaient pu obtenir les autres sédatifs.

Depuis longtemps déjà, les auteurs anglais, puis français, avaient utilisé l'anesthésie chloroformique dans le traitement de la chorée, malheureusement, quelques accidents avaient empêché la diffusion de cette méthode. L'anesthésie par voie rectale est plus progressive, moins dangereuse, plus facile à doser. C'est une méthode rapide qui, jointe à l'oxygénothérapie, aux injections d'atropine, à l'administration de sérum, semble pouvoir améliorer le pronostic redoutable des chorées malignes.

A côté de ces méthodes chimiques, doivent prendre place certains *traitements biologiques*. La chorée est une encéphalite infectieuse ; comme dans l'encéphalite léthargique, il semble utile de pratiquer devant l'aggravation du tableau clinique un abcès de fixation (NETTER). Le mode d'action de cette thérapeutique est évidemment mal connu, il n'en demeure pas moins qu'elle est le plus souvent sans aucun danger, et qu'elle peut exercer une heureuse influence sur l'évolution.

Sur le conseil de notre Maître MILHIT nous avons pratiqué chez une de nos malades une injection de sang de convalescent. Il est difficile d'être fixé sur la valeur de ce traitement parfaitement logique, car il est probable qu'il existe une phase d'infection sanguine préalable à l'infection nerveuse. Déjà on avait eu recours à l'autosérothérapie par injections intra-rachidiennes du propre sérum du malade (GOODMANN).

RIBIERRE, dans une observation de la thèse de MONOT, avait déjà utilisé l'injection de sérum de convalescent, mais l'injection faite trop tardivement ne fut suivie d'aucun heureux effet. Etant donné les résultats obtenus dans des affections voisines à virus neurotropes : encéphalites,

poliomyélites, il semble recommandable d'utiliser sur une grande échelle cette thérapeutique particulièrement inoffensive.

En pratique, devant toute chorée qui s'aggrave malgré un traitement arsenical bien conduit, on tentera un abcès de fixation, l'injection de sérum de convalescent et les injections magnésiennes par voie intra-musculaire. Devant une chorée particulièrement intense on tentera le traitement par l'avertine associée ou non aux injections intra-rachidiennes de sels magnésiens.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (D^r MILHIT)

*Chorée aggravée. Agitation intense. Troubles psychiques.
Mort en quatre jours en hyperthermie.*

L'enfant, SER... (Sylvia), âgée de 13 ans, entre à l'hôpital Bretonneau à la sixième semaine d'une chorée jusque-là banale, légère et localisée.

Issue de parents Israélites grecs, elle est née en France à terme, mais a toujours été délicate. Outre plusieurs maladies infectieuses : rougeole, scarlatine, coqueluche, elle a toujours présenté, même depuis son plus jeune âge, des troubles psychiques importants : enfant difficile, turbulente, hyperémotive, peu instruite. Son père signale qu'à plusieurs reprises elle a eu des défécations involontaires, non seulement la nuit mais dans la journée, à la moindre émotion. Elle est la seule enfant de la famille. Sa mère est morte d'un néo du sein.

Il y a six semaines, alors qu'elle n'avait jamais eu de rhumatisme articulaire, elle accusa de légères arthralgies fugaces, sans signes locaux, avec légère réaction fébrile, quelques palpitations.

La température monte bientôt à 39°, tandis que s'exagère l'hyperémotivité habituelle et que s'atténuent les phénomènes articulaires.

Sous l'influence du repos au lit et de la médication salicylée, il se produit une détente de quelques jours : détente passagère car trois jours après les troubles psychiques reparaissent et vers la fin du mois d'août les premiers mouvements se manifestent aux membres supérieurs.

Ils s'étendent alors assez rapidement, restant peu intenses, prédominant aux extrémités, atteignant surtout les membres supérieurs mais aussi la face, la langue, mais respectant les yeux. Il existe une légère difficulté de la déglutition et de la parole. Les troubles psychiques sont importants : hyperémotivité, colères, impulsions, agitation, insomnie.

Malgré le traitement par le salicylate et l'antipirine, les mouvements persistent et la malade entre dans le service du D^r MILHIT le 6 septembre.

L'examen à l'entrée note que l'état général est bon. L'enfant étant seulement un peu pâle, les lèvres légèrement sèches.

La malade arrive à pied, se tient assez bien debout, mais ne peut rester en place, la marche est hésitante, légèrement incoordonnée.

Au repos : couchée, elle ne semble pas présenter des mouvements très intenses. Ceux-ci sont surtout marqués au membre supérieur droit sans cesse en agitation, rendant impossible tout acte volontaire de ce côté ; à gauche, ils n'existent qu'au niveau de la main et de l'avant-bras.

Aux membres inférieurs il n'existe que quelques rares mouvements n'apparaissant le plus souvent qu'à l'occasion d'une émotion, d'un examen prolongé. Incoordination légère.

La face est respectée. Il n'y a aucun signe oculaire. La parole et la déglutition sont redevenues normales.

Hypotonie considérable.

Réflexes conservés, leur recherche mettant quelques fois en évidence aux membres inférieurs des phénomènes d'hypertonie passagère.

Troubles psychiques notables : irritabilité, colères faciles, hyperémotivité et surtout cauchemars nocturnes, insomnie.

Par ailleurs, on ne note aucun signe viscéral, cœur normal.

L'état reste sans changement du 6 au 15 septembre tandis qu'est institué un traitement mixte salicylé et arsénical. La température est normale, le B. W. négatif dans le sang. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Brusquement, dans la soirée du 15, sans aucun motif, l'enfant présente une crise de larmes bientôt suivie d'une agitation psychomotrice considérable ; elle veut se lever, se débat, crie, injurie l'entourage ; elle a peur qu'on ne la blesse, supplie qu'on la laisse. Cette crise subite ne s'apaise qu'à la tombée de la nuit sous l'influence de médications calmantes. La nuit est mauvaise, la malade est agitée, croit voir autour d'elle des gens qui lui veulent du mal.

Le lendemain matin la température est toujours à peu près normale, mais le tableau clinique est modifié du tout au tout : faciès vultueux, yeux injectés, lèvres sèches, agitation considérable s'étendant aux quatre membres et atteignant la face, la langue. Les mouvements sont très intenses, continuels, de plus grande amplitude ; ils ne prédominent plus aux extrémités mais atteignent également la racine des membres. La parole et la déglutition sont très gênées. On note une légère irrégularité des mouvements respiratoires.

Les réflexes ne sont pas modifiés, incontinence sphinctérienne.

Le 17 au matin la température monte en flèche à 40, le pouls

petit bat à 160. Agitation considérable. Déglutition presque impossible, muqueuses sèches. Sphincters incontinents. Insomnie. Les troubles psychiques persistent : terreurs, idées de mort. Cœur normal à l'auscultation.

Du 17 au 19, le tableau clinique ne fait que s'aggraver, la température monte progressivement à 41; le pouls est en rapport ; la respiration rapide. La déshydratation et l'amaigrissement deviennent considérables. On note des ecchymoses aux points de piqûres.

Le 19 au soir, la température est à 41°2. Les mouvements se sont calmés, l'agitation a fait place à une adynamie considérable. Le visage et les extrémités sont froids et cyanosées ; le pouls est petit et rapide, la tension artérielle à 9-6 au Vaquez. Les pupilles sont en mydriase large et réagissent peu à la lumière.

La malade meurt dans la nuit.

Une ponction lombaire faite la veille avait donné les résultats suivants :

leucocytes : 1,8,
albumine : 0,20,
glucose : 1 gr.,
chlorures : 7 gr. 30,
B. W. : négatif.

Une hémoculture était restée négative.

Les urines, normales à l'entrée dans le service, présentaient, le 18, des traces de sucre et d'albumine.

En résumé : il s'agit donc ici d'une chorée de Sydenham tout à fait typique qui, après une évolution normale de trois semaines, s'est brusquement aggravée. A aucun moment il n'a été possible de trouver des signes d'endocardite. Rien, dans l'évolution, ne permettait d'invoquer l'encéphalite épidémique. L'aggravation brutale a été marquée par des troubles psychiques importants suivis bientôt d'une diffusion des mouvements et d'hyperthermie. La mort est survenue en quatre jours après une courte période de répit.

L'examen anatomique ne put être pratiqué que 36 heures après.

À l'autopsie :

Centres nerveux : il n'y a pas d'hémorragie méningée, mais les méninges, la pie-mère principalement, sont très congestionnées. On

note une vaso-dilatation généralisée. Pas de granulations. Dure-mère d'épaisseur normale. Le cerveau est gros et lourd, il présente lui aussi une hyperhémie très marquée, quelques troncs veineux sont thrombosés; on note quelques ecchymoses sous-pié-mériennes. Pas de lésions macroscopiques à la coupe.

Poumons : adhérence du sommet droit à la partie postérieure. Les poumons ne sont pas hépatisés, mais ils présentent une couleur rouge vif. A la coupe, il s'écoule une sérosité spumeuse très abondante. Pas de signes en foyer, mais œdème diffus.

Cœur : léger épanchement péricardique. Quelques ecchymoses sous-péricardiques. Le cœur est assez ferme, de consistance normale. A l'ouverture : endocardite verruqueuse de la valvule mitrale. Pas d'ulcération. Les végétations jaunâtres sont disposées en couronne au bord de l'orifice mitral. Il existe quelques granulations au centre du bord libre de trois valvules aortiques. L'aorte est dépolie et présente quelques plaques jaunâtres.

Ganglions trachéo-bronchiques et médiastinaux : gros, hémorragiques, de couleur violacée. Les plus atteints sont situés au voisinage des plexus cardiaques et pulmonaires.

Foie : un peu gros, de consistance ferme, mais de couleur jaunâtre, pas d'image de foie cardiaque.

Tube digestif : L'estomac présente une large ecchymose sous-séreuse, le long de la petite courbure et du cardia. L'organe ouvert laisse voir un piqueté purpurique extrêmement marqué tout au long de la petite courbure. L'intestin, par contre, se montre normal. Quelques ganglions mésentériques sont gros et violacés, mais dans l'ensemble ils sont beaucoup moins touchés que les ganglions thoraciques.

Les reins : sont très congestionnés ; quelques ecchymoses capsulaires. A la coupe, on retrouve la même hyperhémie, le parenchyme est de couleur foncée. La corticale présente un petit piqueté hémorragique, la médullaire semble plus touchée ; turgescence des pyramides qui sont très apparentes, violacées.

Les surrénales : un peu grossies, semblent normales.

Au total, on note une hyperhémie généralisée tant des centres nerveux que des viscères. Cette hyperhémie qui, en bien des points va jusqu'à l'extravasation est surtout marquée au niveau des poumons, des reins et de l'estomac. On note également des lésions d'endocardite végétante.

Examen microscopique :

Le mauvais état de conservation du tissu nerveux ne nous a malheureusement pas permis une étude approfondie de ses lésions.

L'examen des viscères, par contre, a mis en évidence des lésions généralisées, atteignant avant tout les vaisseaux et les vaso-moteurs :

Cœur : Un fragment étendu de myocarde ne montre aucune modification des fibres cardiaques ; leurs contours sont normaux ainsi que leurs noyaux, et il n'existe pas trace d'infiltration cellulaire dans les espaces interstitiels. De même les vaisseaux visibles ne sont ni dilatés ni atteints de lésions pariétales.

Un second fragment intéresse une valvule qui porte à sa surface deux saillies arrondies, peu élevées faites par un amas de fibrine dans les mailles de laquelle apparaissent quelques cellules inflammatoires ; plus profondément, l'organisation est déjà accentuée de nombreux néo-vasseaux s'insinuant au contact du thrombus fibrineux. On voit peu à peu l'endocarde reprendre son aspect normal à distance de ce petit foyer d'endocardite verruqueuse tout à fait typique.

L'aorte et une autre artère de plus petit calibre ne sont pas modifiées.

Rein : Une congestion extrêmement vive atteint tous les vaisseaux de la zone médullaire qui forment des taches bien limitées, entre des tubes parfaitement intacts ; de même, dans la corticale, les tubes ne sont pas modifiés ; ils sont constamment vides, bordés par un épithélium souvent cadavérique mais exempt de lésions dégénératives. Les glomérules sont parfois un peu congestifs, mais dans l'ensemble les seules altérations notées portent là encore sur les vaisseaux qui sont tous de calibre très augmenté et **emplis de sang**. L'épithélium du bassin est normal.

Surrénales : Le parenchyme de la corticale est œdématié, les cellules se trouvant espacées du fait de la distension des capillaires. Il n'existe pas d'hémorragie de la zone médullaire, et la cadavérisation est assez peu marquée pour que de nombreuses cellules médullaires apparaissent encore intactes.

Les vaisseaux de la graisse entourant les surrénales sont distendus ; plusieurs veines forment des lacs élargis et les artérioles sont franchement dilatées.

Cette congestion très intense ne s'accompagne pas d'hémorragies péri-vasculaires.

Estomac : Les vaisseaux qui circulent dans la sous-muqueuse sont tous béants, emplis de sang ; on les voit longer la muqueuse et y envoyer des capillaires qui sont également très élargis, tandis que

les éléments épithéliaux ne sont pas modifiés. Ces lésions sont disposées en foyers, certains axes vasculaires étant beaucoup plus dilatés que d'autres situés à leur voisinage.

Foie : Ici encore, les altérations notées ne portent pas sur les cellules parenchymateuses qui sont dans l'ensemble normales, creusées seulement de manière irrégulière de très petites vacuoles claires qui n'occupent jamais tout le corps cellulaire, et dont les noyaux sont normaux. Par contre, les capillaires sinusoides sont très élargis, emplis de sang, et surtout les cellules de Kupffer sont constamment très volumineuses, allongées et fusiformes, ou au contraire globuleuses très sombres. Ces aspects sont étendus à tout le fragment prélevé ; ils contrastent avec l'intégrité des espaces portes et des veines sus-hépatiques qui ne présentent pas de congestion notable.

Ganglion thoracique : Tous les capillaires sont dilatés, munis parfois d'un endothélium saillant, tuméfié qui tend à oblitérer la lumière du vaisseau ; par ailleurs, le réticulum est franchement épaissi, beaucoup plus visible que sur un ganglion normal.

EN RÉSUMÉ, si l'on excepte l'endocarde qui porte des lésions d'endocardite verruqueuse en voie d'organisation, tous les viscères examinés ne présentent que des lésions de congestion très vive. Il n'existe de lésions d'endothélite qu'au niveau du ganglion qui est en même temps atteint d'hyperplasie réticulaire franche. La dilatation des vaisseaux est à son maximum dans la zone médullaire du rein, dans la paroi gastrique, et dans le tissu adipeux qui entoure les surrénales.

OBSERVATION II (D^r MILHIT)

Chorée aggravée. — Mort en cinq jours en hyperthermie. — Agitation considérable. — Troubles psychiques légers.

— L'enfant GRI... Paulette, âgée de 12 ans, entre dans le service à la troisième semaine d'une chorée légère. Née à terme, elle a présenté, outre diverses maladies éruptives, une ostéomyélite du péroné pour laquelle elle fit un séjour de neuf mois à Berck.

La maladie actuelle a débuté trois semaines auparavant par de légers mouvements involontaires du membre supérieur gauche, un peu de maladresse. Quelques phénomènes infectieux avec arthralgies fugaces avaient précédé l'apparition de ces mouvements.

Pendant quinze jours, l'enfant est traitée chez elle par l'anti-pyrine ; ses mouvements restent bien localisés et peu importants.

A son entrée à l'hôpital, ils n'atteignent guère que le membre supérieur gauche, la main surtout, diffusant au côté droit sous l'influence de la fatigue ou des émotions. Rien à la face ni aux membres inférieurs. Pas de troubles de la phonation ni de la déglutition. Réflexes normaux. Hypotonie importante. Incoordination. Adiadococinésie à gauche. Pas de troubles psychiques. Rien au cœur. La température se maintient entre 37°8 et 37°4.

La maladie évolue ainsi durant dix jours.

Le 15 mai, dans la soirée, violente crise d'agitation psycho-motrice apparue brusquement, sans cause. Insomnie.

Dès le lendemain, la température monta à 39°, les mouvements s'étendent et s'intensifient.

Durant quatre jours, état d'agitation continue, incoercible, altération importante de l'état général, température aux environs de 39°, pouls rapide. Anxiété, insomnie absolue. Les troubles de la déglutition et l'hyperthermie entraînent une déshydratation qui frappe par son intensité et sa rapidité. Des traces d'albumine apparaissent dans les urines.

La malade meurt au cinquième jour de cette agitation avec une température de 40°2, ayant présenté dans les dernières heures un érythème morbilliforme discret de la partie supérieure du thorax. Toute thérapeutique (sédatifs, anti-infectieux, arsénicaux) s'était révélée vaine.

L'autopsie n'a pu être faite.

OBSERVATION III (D^r MILHIT)

Chorée de Sydenham à rechute grave. — Troubles psychiques. — Hyperthermie légère. — Endocardite. — Troubles du rythme. — Guérison.

— L'enfant F... Marie-Louise, âgée de 12 ans, entre dans le service pour une chorée datant d'un mois.

Rien de particulier à retenir dans les antécédents si ce n'est l'absence de poussées rhumatismales antérieures.

Début par de petits signes infectieux avec arthralgies généralisées mais sans signes objectifs, arthralgies peu tenaces qui disparaissent en 10 jours environ lorsqu'apparaissent les premiers mouvements anormaux.

A son entrée dans le service, les mouvements peu intenses sont toujours localisés au membre supérieur gauche, mais l'enfant est assez agitée, parlant sans arrêt, ne dormant pas. Rapidement, les mouvements s'étendent au côté opposé et aux membres inférieurs, tandis que la température monte en flèche à 39°. L'examen du cœur montre un assourdissement des bruits et un souffle de la pointe, systolique, mais variable d'un moment à l'autre et avec la position de la malade. Le pouls est très rapide à 150 ; il existe des phénomènes vaso-moteurs importants. Le réflexe O C est diminué. Foie et rate normaux.

Sous l'influence de la double thérapeutique endoveineuse salicylate novar, tout semble rentrer dans l'ordre, l'agitation se calme, la température revient à la normale.

Le 30 septembre, quinze jours après l'entrée dans le service, l'enfant présente une crise d'agitation psycho-motrice avec craintes, frayeurs, pleurs, qui, pour n'être pas très intense, surprend par son apparition au cours d'une amélioration sensible. Croyant à un délire salicylé, on recherche le salicylate dans les urines : bonne élimination.

Pendant deux jours, il n'y a aucune aggravation dans l'état de l'enfant. On note toutefois une insomnie tenace.

A partir du deuxième jour, les mouvements choréiques qui étaient presque disparus s'accroissent à nouveau. L'enfant est très gênée pour boire et pour parler. Les réflexes sont normaux. Pas de troubles oculaires.

Durant trois jours encore, les mouvements vont s'exagérer, atteignant maintenant les membres inférieurs et la face. Il persiste quel-

ques troubles psychiques : l'enfant passe par des alternatives d'agitation et de stupeur et ne semble pas comprendre les ordres donnés.

Le 5^e jour, la température monte à 39°, tandis que le pouls dissocié bat à 72. La respiration est irrégulière avec quelques inspirations profondes suivies de pauses prolongées. On pratique un abès de fixation, on injecte à l'enfant 15 cc. de sang d'une enfant guérie de sa chorée depuis un mois, tandis que l'on poursuit le traitement arsénical.

Une P. L. pratiquée à ce moment montre :

leucocyte : 1,2,
albumine : 0,30,
sucre : 0,95,
B. W. : négatif.

L'état reste inquiétant durant deux jours, la malade très agitée, les muqueuses sèches, la respiration rapide et irrégulière.

Puis, en quelques jours, les signes neurologiques vont s'atténuer tandis que s'améliore l'état général.

Il persiste seulement des troubles cardiaques importants : rythme mitral, bradycardie à 58 qu'un électro-cardiogramme montrera de type sinusal.

Une épreuve de *galactosurie provoquée* pratiquée à la période aiguë a donné les résultats suivants :

N° 1 : deux premières heures, 250 cc., galactose 0/00 4,30, soit 1,07.

N° 2 : deux heures suivantes : pas d'urines.

N° 3 : 12 h. à 12 h. : 200 cc., galactose 0/00 4 gr. 60, soit 0,87.

N° 4 : 18 h. à 8 h. : 550 cc., galactose 0/00 2 gr. 15, soit 1,18.

OBSERVATION IV (D^r PAISSEAU)

Chorée de Sydenham aggravée. — Mort en deux jours : hyperthermie, état de mal choréique. — Troubles sphinctériens. — Examen anatomique : endocardite, lésions dégénératives du système nerveux.

— L'enfant MAR... Geneviève, 12 ans, entre à l'hôpital Trousseau dans un état grave, rappelant tout à fait celui décrit sous le nom d'état de mal choréique.

Le faciès est congestif, les lèvres sèches et cyanosées, la langue fuligineuse. La température est à 38°, le pouls à 120 ; la respiration

irrégulière. Ce qui frappe surtout, c'est une agitation considérable qui ne laisse aucun repos à l'enfant ; les mouvements choréiques très intenses sont incessants. La face est grimaçante, les mouvements répétés, désordonnés des lèvres et de la langue rendent la parole très difficile.

Aux membres, les mouvements sont diffus, atteignant surtout les extrémités mais aussi la racine des différents segments. Ils sont rapides, répétés, brusques, augmentant au moindre bruit, à la moindre émotion. Ils expliquent les nombreuses ecchymoses et exco-riations que la malade porte sur tout le corps, principalement aux points de friction.

L'examen neurologique est rendu difficile du fait de l'intensité des mouvements : il n'existe aucun trouble paralytique, mais une hypotonie importante, aucun trouble de la sensibilité, aucun trouble sensoriel. Pas de signes d'atteinte cérébelleuse. Les réflexes cutanés et tendineux sont normaux. Pas de Babinski.

Il existe, par contre :

- des troubles vaso-moteurs importants, congestion de la face, placards rouges fugaces sur le tronc, sueurs ;
- des troubles sphinctériens : incontinence d'urines.

Il n'y a pas de troubles psychiques ; l'enfant comprend bien les questions posées, si elle ne peut y répondre que difficilement. Il n'y a pas de délire, pas d'hallucinations.

Au cœur : il n'y a pas de bruits anormaux, le pouls est petit, très rapide, mais régulier.

Aux poumons : rien d'anormal.

Le début de cette chorée est assez récent, une quinzaine de jours.

Les années précédentes, l'enfant avait déjà présenté des douleurs articulaires vagues et fugaces, sans fièvre ni gonflement articulaire, mais accompagnées de sueurs abondantes. Cette année, ces douleurs avaient été particulièrement ténaces aux genoux. Jamais elle n'a présenté de crises convulsives, mais elle a toujours été nerveuse. Sa mère est, elle aussi, très nerveuse, instable, hypochondriaque, psychasténique. Une de ses sœurs a eu des crises de R. A. A.

Les premiers mouvements involontaires apparurent vers le 12 septembre, mais depuis plusieurs semaines la malade était soignée pour « nervosisme ». Donc pas de début net : pas d'incident infectieux, pas de fièvre, ni d'angine dans les antécédents immédiats.

Les mouvements anormaux se seraient notablement accentués depuis le 28 et c'est à cause de cette aggravation marquée d'une élévation thermique à 39° que l'enfant est amenée à l'hôpital.

L'évolution est extrêmement courte :

Dès le 1^{er} octobre, l'état est très grave, la température à 39°, l'agi-

tation fait place à un certain degré de torpeur avec abattement. Les mouvements choréiques persistent, mais beaucoup moins violents et moins amples. On note une certaine hypotonie, mais aucun trouble paralytique ou réflexe. Pas de troubles psychiques, aucune altération cardiaque ou pulmonaire.

L'examen des urines montre l'existence d'une acétonurie discrète. Une P. L. donne issue à un liquide clair contenant 2,4 lympho, 0,25 d'albumine, 0,75 de sucre.

Mort le 2 octobre après une poussée hyperthermique à 40°7, sans convulsions ni paralysies, dans un état de somnolence subcomateuse.

En résumé : Chorée de type rhumatismal mortelle en deux jours, sans endocardite audible, sans aucune complication décelable. Il convient de remarquer, dans ce cas, l'absence de troubles psychiques importants qui auraient pu être prévus, étant donné les antécédents de la malade.

Autopsie le 4 octobre :

Poumons : congestion diffuse sans foyers d'infarctus.

Foie : normal macroscopiquement.

Rate : volumineuse, légèrement ecchymotique.

Cœur : quelques points ecchymotiques sur la face externe du myocarde, en avant à la partie moyenne :

à la coupe : granulations sur l'aorte, immédiatement au-dessus des sigmoïdes aortiques, granulations dures, adhérentes (aspect athéromateux). Rien à l'orifice mitral.

Cerveau : hémisphères : piqueté hémorragique que l'on retrouve à la coupe verticale ;

bulbe et cervelet : aucune lésion macroscopique.

Surrénales : normales.

Examen histologique du cerveau (Dr IVAN BERTRAND) :

A l'examen macroscopique, après durcissement au formol, des coupes horizontales étagées ne décèlent aucune lésion appréciable : hémorragie ou ramollissement.

L'étude histologique est faite sur coupe de celloïdine avec coloration suivant les méthodes de Nissl, Spulmeyer, Loyez, Mallory (hématoxyline phosphotungstique).

Le cortex cérébral sur les préparations au Nissl frappe par la pâleur de tous ses éléments. Les cellules ganglionnaires des diverses couches cellulaires de la corticalité sont entièrement dépourvues de

granulations chromatiques. Leur protoplasme est légèrement tuméfié et ses divers prolongements sont plus nettement visibles qu'à l'état normal sur des colorations de ce genre. Les dendrites peuvent être suivis souvent assez loin de la cellule. Parfois, dans le protoplasme, quelques inclusions bulleuses dégénératives ; le noyau est très nettement dessiné, jamais de satellitose. L'ensemble des lésions correspond à la tuméfaction aiguë de Nissl (AKUTE SCHWELLUNG). *Lésions diffuses atteignant la majeure partie des centres nerveux et communément rencontrées dans tous les états infectieux graves.*

Dans les noyaux gris centraux, les cellules nerveuses se présentent sous le même aspect ; il est exceptionnel de trouver une légère réaction adventitielle du type lymphocytaire autour de quelques vaisseaux. La méthode myélinique de Loyez ne décèle aucune dégénérescence.

Dans le locus niger, à l'union du 1/3 moyen et du 1/3 interne du côté droit, on observe une raréfaction des cellules nerveuses et une infiltration de granulations pigmentaires d'origine mélanique à l'intérieur d'éléments d'origine névroglie et microglie ; ces infiltrats pigmentaires extra-cellulaires coexistent avec une disparition des éléments nerveux correspondant à un stade dégénératif avancé qui remonte au moins à plusieurs semaines.

Dans tout le reste du locus niger, le piqueté mélanique est reconnaissable, de très rares cellules sont entourées de corpuscules satellites, indice d'un début de neuronophagie.

En aucun point des centres nerveux nous n'avons observé de nodules névroglie ni de désintégration myélinique paravasculaire.

EN RÉSUMÉ. — Tuméfaction aiguë des cellules nerveuses, lésions diffuses à caractères toxi-infectieux. Légère ébauche de périvascularite, quelques figures de neuronophagie. Petits foyers destructeurs déjà anciens dans le locus niger. Les lésions dégénératives pures neuro-ganglionnaires l'emportent sur les lésions focales (périvascularite et satellitose à caractères plus particulièrement inflammatoires.

OBSERVATION V (D^r GRENET) résumée

Chorée grave sans endocardite. — Troubles psychiques, troubles de la parole, mort sans hyperthermie.

— L'enfant FAR... *Gilberte*, âgée de 10 ans, entre à l'hôpital Bretonneau le 25 novembre pour une chorée assez intense.

Le début remonte à un mois environ ; la malade, qui n'avait jamais eu d'atteinte antérieure de chorée ou de rhumatisme articulaire aigu, présentait quelques arthralgies, un épisode infectieux fébrile de courte durée. Rapidement, les premiers mouvements choréiques firent leur apparition. Durant un mois ils s'étendirent au membre inférieur du même côté puis du côté opposé.

A son entrée dans le service, l'enfant présentait une chorée assez intense mais n'altérant nullement son état général. La nutrition était normale, la température à 37°6, le pouls régulier, en rapport. Il n'y avait plus d'arthralgies.

Les mouvements atteignaient les quatre membres prédominant aux membres supérieurs ; ils étaient assez rapides et assez fréquents sans toutefois entraîner d'insomnie. Pas d'atteinte de la tête, pas de troubles de la phonation ni de la déglutition. Pas de troubles oculaires. On notait une hypotonie assez nette, de l'adiadococinésie et une dysmétrie légère. Les réflexes étaient normaux.

Pas de troubles psychiques, pas de troubles sphinctériens.

On notait, par ailleurs, l'existence d'un léger souffle systolique de la pointe.

On met en œuvre un traitement par la liqueur de Boudin, à fortes doses, puis par le salicylate. Aucune amélioration ; les mouvements restent assez intenses et surtout une chose frappe : la persistance d'une température assez élevée avec tachycardie importante qui, loin de vouloir s'atténuer, s'accroît de jour en jour.

Le 5 décembre, la malade est agitée, le faciès est un peu vultueux, l'état général est médiocre ; la malade maigrit et ne dort plus. La température est à 38°8 le matin, 38°2 le soir. Le pouls, très instable, oscille entre 104 et 126. La T. A. est à 10,5-4,5 au lieu de 12-6, 8 jours auparavant.

Le 8 décembre, très grosse agitation, beaucoup plus intense que les autres jours. Les mouvements très fréquents sont incessants, généralisés, atteignant la tête. Il existe des troubles de la parole et de la déglutition. On note des troubles psychiques à type d'excita-

tion. Les réflexes sont normaux. La température, qui était montée à 39°, redescend à 38°2. On parle de délire salicylé et pourtant le salicylate n'est commencé que depuis 6 jours, à dose de 8 gr. il est vrai. La réserve alcaline est de 70 vol.

Une P. L. pratiquée ce jour s'avère normale.

La malade succombe à 18 heures dans un état de torpeur semi-comateuse.

Autopsie le 10 décembre :

Cerveau : congestionné, sans lésions apparentes.

Cœur : petite quantité de liquide péricardique. Pas de lésion péricardique visible.

Endocarde : le bord libre de la grande valve mitrale paraît un peu épaissi.

Aorte d'aspect normal. La face aortique de la grande valve mitrale paraît normale. La tricuspide et les sigmoïdes pulmonaires sont normales.

Poumons : congestionnés, aérés, mais sans aucun foyer.

Foie : ferme, congestionné, sans autre altération macroscopique. Quelques zones un peu décolorées.

Rate : ferme, congestive, corpuscules de Malpighi très apparents.

Reins : congestifs.

Surrénales : très grosses, pas d'hémorragies apparentes.

Pancréas : d'aspect normal.

Examen histologique :

Cerveau : (Lab. du Prof. LHERMITTE) :

Dans l'ensemble, lésions peu importantes : lésions surtout dégénératives, aucune hémorragie, dilatation légère des vaisseaux, léger œdème, pas de diapédèse.

Méthode à l'hématamyéline-éosine :

— Lobe frontal : circonvolution rolandique : dilatation des gaines périvasculaires très importante dans les gaines de Hiss, dépôts albumineux acidophiles.

Méthode de Nissl :

— Nombreuses altérations cellulaires : cytolypse, caryolyse, état poussiéreux, mais la fixation par le formol étant mal assurée, on ne peut affirmer qu'il s'agit d'une lésion vraiment pathologique. Quelques figures de neuronaphagie.

Les cellules de Betz se présentent avec des corps tigroïdes, tantôt en dégénérescence granuleuse, tantôt bien conservés.

Quelques noyaux excentrés.

— Noyaux gris centraux : pas de dégénérescence des ganglions centraux à l'œil nu :

Putamen : aucune lésion inflammatoire, dilatation des vaisseaux.

Thalamus : pas de lésions.

Noyau rouge : grosses lésions cellulaires, dégénérescence filamenteuse.

— Cervelet : noyau dentelé, écorce : quelques cellules du noyau dentelé floues, sans noyau ni pigment, écorce cérébelleuse intacte ; cellules de Purkinje normales.

Pédoncules cérébelleux bien myélinisés.

— Plexus choroïdes normaux.

Bulbe : F. myéliniques normaux, satellitose moyenne, couches cellulaires intactes.

— Foie : congestion diffuse sans prédominance topographique nette, aucune lésion nodulaire ni vasculaire ; périhépatite déjà ancienne sans phénomènes inflammatoires récents.

— Rate : pulpe blanche bien conservée sinon même hypertrophique constituée par ses éléments normaux.

Pulpe rouge remplacée par une masse globuleuse faisant à peu près entièrement disparaître le parenchyme splénique qui n'est plus représenté que de loin en loin par quelques cordons ou îlots isolés, paraissant d'ailleurs normaux.

Les épanchements hématiques se continuent en certains endroits visiblement avec les vaisseaux efférents.

— Reins : congestifs avec, de loin en loin, une hémorragie juxta-glomérulaire ou même intraglomérulaire. Le plus grand nombre des tubes est intact et il n'y a pas de réaction interstitielle mais transsudation albumineuse et parfois sanguine visible dans certains glomérules et certains tubes.

— Surrénales : hémorragie dans le cortex, en particulier dans sa partie profonde au voisinage de la médulla. Pas de lésions nodulaires.

— Cœur : myocardite discrète d'ancienne date, très diffuse avec légère infiltration banale autour de certains vaisseaux et légère réaction interstitielle disséminée. Pas de nodules d'Aschoff.

Endocardite légère (cordages épaissis, réaction de l'endothélium). Pas de nodules d'Aschoff.

OBSERVATION VI (Service de M. le Professeur CROUZON) résumée

— Mlle STA... Lucie, 17 ans, vient consulter à la Salpêtrière le 20 février pour des mouvements anormaux apparus vingt jours plus tôt.

Issue de parents éthyliques et bacillaires, elle n'a jamais présenté aucun antécédent personnel notable. Au début de janvier, elle fut atteinte d'une angine assez intense bientôt suivie de douleurs articulaires fugaces, atteignant successivement les genoux, les chevilles, le coude et l'épaule droits, douleurs assez intenses, migratrices, s'accompagnant de légère poussée fébrile mais d'aucun signe local.

Quinze jours plus tard, dans un accès alcoolique, une de ses sœurs la frappe d'un coup de couteau à la nuque. A la suite de cet incident qui l'a vivement impressionnée, elle présente quelques mouvements anormaux, franchement choréiques d'abord au niveau de la main, puis du bras, de la jambe, enfin de tout le côté droit. Deux jours avant son entrée, ces mouvements touchent le côté droit du visage réalisant une forme strictement dimidiée.

L'examen fait dans le service le 20 février montre l'existence « chez cette jeune fille pâle, fatiguée, de mouvements choréiques atteignant uniquement le côté droit, beaucoup plus marqués aux extrémités et au membre supérieur qu'au membre inférieur. On note un certain degré d'hypotonie, pas de signes cérébelleux. Les réflexes sont vifs, il existe un certain degré d'hippus. Pas de troubles psychiques si ce n'est une hyperémotivité importante. »

L'auscultation du cœur révèle l'existence d'un souffle systolique de la pointe. Par ailleurs, la température est à 37°4, le pouls régulier, normal, la nutrition assez bonne, l'appétit et le sommeil étant conservés.

On met en œuvre une double thérapeutique :

salicylate de soude per os 4 gr. ; cacodylate de soude en injections 0,05, durant douze jours.

Ces douze jours écoulés, aucune amélioration ne se dessine, au contraire les mouvements, sans être plus intenses, tendent à se généraliser, de petits troubles psychiques apparaissent. La malade est inquiète, a peur de mourir, dit qu'on parle d'elle, qu'on dit du mal d'elle. Le sommeil est moins bon, les mouvements empêchant l'assoupissement de la malade qui, dans un demi-rêve, croit voir

autour de son lit des personnages imaginaires. La température reste normale aux environs de 37°.

Le 5 mars, la malade est beaucoup plus agitée, ne répond plus aussi bien aux questions. Le sommeil devient très difficile. Apparition d'incontinence des urines puis des matières. On constate au niveau du tronc et de la racine des cuisses l'existence d'une éruption morbilliforme peut être attribuable à l'antipyrine que la malade absorbe depuis 4 jours à la dose de 1 gr. La température commence à s'élever, 37°9.

Le 7 mars, l'agitation est devenue considérable ; mouvements incessants, généralisés ; cris, agitation psychique avec réactions de défense, terreur. La température est montée en flèche à 39°, puis 39°4. Les muqueuses sont rouges, sèches, la déglutition est très difficile, l'amaigrissement devient important.

Le 9 mars, malgré l'administration de scopolamine, de chloral, de gardénal, malgré l'hydrothérapie, l'agitation psycho-motrice reste considérable. Des érosions multiples se développent aux points de frottement. La malade ne semble plus comprendre les questions posées et ne répond plus. La température se maintient à 39°8 ; le pouls est petit, très rapide, les extrémités cyanosées.

Petit à petit, la stupeur l'emporte sur l'excitation et la malade meurt dans la soirée.

L'autopsie n'a pu être faite.

OBSERVATION VII (Docteur GRENET)

Chorée aggravée. — Troubles psychiques. — Etat de mal choréique. — Purpura. — Hyperthermie. — Guérison.

Paulette D., 14 ans et demi, entre à l'Hôpital Bretonneau le 24 avril pour l'aggravation d'un état choréique dont le début remonte à un mois et demi. Trois mois auparavant elle avait fait une crise de R.A.A. dont elle avait gardé un souffle systolique.

Les mouvements choréiques peu intenses au début s'étaient petit à petit aggravés et généralisés.

A son entrée la malade présente une chorée intense atteignant les quatre membres mais respectant à peu près la tête. L'intensité des mouvements compromet gravement le sommeil et l'alimentation ; grosse difficulté de la déglutition. Les réflexes semblent vifs, il n'y a pas de signe de Babinski. Pas de troubles sensitifs ni sphinctériens.

On note des troubles du caractère : instabilité, irritabilité, crises de larmes, sans aucune raison ou lorsqu'on l'interroge, terreurs subites. L'enfant ne peut répondre à l'interrogatoire mais cependant exécute les ordres donnés.

L'examen du cœur décelé un léger dédoublement du 2^e bruit au foyer pulmonaire, à la pointe un léger souffle systolique.

La respiration est irrégulière avec secousses respiratoires.

Les muqueuses sont sèches, la soif vive, la température est à 37.6; le pouls rapide.

Le lendemain l'agitation reste considérable, malgré le gardénal, la nuit a été franchement mauvaise. Quelques vomissements.

Le 27, l'agitation est très importante ; la malade doit être placée dans une chambre matelassée, l'état général est franchement mauvais, la température s'est élevée très rapidement à 39. le pouls est petit et très rapide ; sur la partie antérieure du thorax apparaît une éruption purpurique. Un véritable état de mal s'est installé et les pires éventualités sont à redouter lorsqu'une détente s'ébauche spontanément.

En deux à trois jours la température redescend au-dessous de 38 ; les mouvements s'apaisent, le sommeil reparait, la conscience redevient claire. La malade sortira un mois plus tard en bon état ne gardant que son souffle de la pointe.

OBSERVATION VIII (publiée dans les *Cliniques* du Dr GRENET).

Geneviève D., âgée de 6 ans, avait commencé à manifester de l'agitation le 13 juin, elle entra dans le service le 19.

Elle était atteinte d'une chorée de moyenne intensité, prédominant à gauche, qui ne semblait pas d'origine rhumatismale et qui n'avait été précédée d'aucune maladie infectieuse récente. On notait alors entre les mouvements désordonnés une abolition du réflexe rotulien gauche et des réflexes tendineux des membres supérieurs, une **dysymétrie nette**.

L'examen du cœur ne révélait aucun signe suspect. Pendant les huit jours suivant l'admission à l'hôpital, la température se maintenait entre 37.5 et 38 ; puis elle retombait à la normale ; la maladie suivant son cours.

Brusquement le 27 juin la température monta le soir en flèche à 39.4 et elle oscilla jusqu'au 30 entre 38 et 39.5. Les mouvements ne sont pas beaucoup plus violents mais les urines deviennent albu-

mineuses, le visage est pâle, le pouls est rapide et incomptable ; les bruits du cœur assourdis, et la malade succombe le 30 juin au soir, dans un état de collapsus qui fait penser à des accidents d'origine bulbaire.

Une P.L. avait donné issue à un L.C.R. normal.

L'autopsie n'a révélé aucune lésion macroscopique autre qu'une congestion intense des centres nerveux, des reins, de la rate, ecchymoses à sa surface, des poumons, de l'intestin grêle météorisé présentant sur toutes ses anses des taches ecchymotiques.

CONCLUSIONS

1. — On entend par formes malignes de la chorée de Sydenham : toutes les chorées graves par elles-mêmes en dehors des complications cardiaques, pulmonaires, nerveuses ou infectieuses surajoutées.

2. — Ces formes se présentent sous deux aspects :

— ou bien la chorée est maligne d'emblée : c'est le cas le plus rare. Il correspond souvent à une forme choréique de l'encéphalite léthargique caractérisée par des lésions anatomiques d'encéphalite infectieuse.

— ou bien la chorée est secondairement maligne : sur une chorée jusque-là banale vient se greffer un syndrome d'aggravation caractérisé avant tout par :

une agitation considérable,
des troubles mentaux importants,
des signes généraux graves avec hyperthermie.

3. — Les troubles mentaux paraissent avoir une valeur pronostique particulière : ils revêtent, dans ce cas, le type de la confusion mentale aiguë avec agitation ou stupeur.

4. — Les troubles cardiaques sont particulièrement fréquents ; ils se présentent ici sous l'aspect de l'endocardite maligne qui est bien moins la cause que le témoin de l'aggravation.

5. — L'examen anatomique ne montre aucune lésion spécifique susceptible d'expliquer les phénomènes termi-

naux. Les lésions constatées sont diffuses, touchant non seulement le cerveau, mais tous les organes, faites avant tout de vaso-dilatation aiguë et de congestion avec hémorragies.

6. — Ces symptômes et ces lésions ne sont pas propres à la chorée maligne, mais sont communs à la chorée maligne, au rhumatisme cérébral, au délire aigu, à certaines encéphalites psychosiques.

7. — Ils rappellent par plus d'un point les symptômes et les lésions du syndrome malin des toxi-infections, attribué récemment à une atteinte du système neuro-végétatif.

8. — La mort dans la chorée maligne est presque toujours due à une extension des lésions encéphalitiques au cours de laquelle se trouvent lésés les centres neuro-végétatifs hypothalamiques ou bulbaires.

VU : *Le Doyen,*
TIFFENEAU.

VU : *Le Président de la Thèse,*
CARNOT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ABRIL. — Traitement de la chorée par le SO⁴Mg. *Arch. de Méd. Infant. de la Havane*, avril-juin 1937, p. 222.
- ALAJOUANINE et BASCOURRET. — Le syndrome de l'œdème aigu cérébro-méningé. *Rev. Méd. Française*, mai 1937.
- ALAJOUANINE, MARQUÉZY, HORNET et Mlle LADET. — Œdème cérébro-méningé et état de mal épileptique. *Soc. de Neurol.*, 6 janvier 1938.
- ALLARD. — Syndromes choréiques pendant la gestation. *Thèse*, Paris, 1921.
- ARAOZ-ALFORO. — Chorées mortelles. *Arch. lat. améric. de Pédiatrie*, août 1906.
- ARDIN-DELTEIL et RAYNAUD. — Les formes choréiques de l'encéphalite aiguë épidémique. *Bull. et Mém. de Soc. Méd. des Hôp.*, 5 mars 1920.
- AUBERTIN et PARVU. — La chorée du cœur. *Presse Méd.*, 21, pp. 69-71, 1913.
- BABONNEIX. — Les chorées, 1 vol. *Flammarion*, 1924.
- BABONNEIX et M. LÉVY. — Article chorées in *Traité de Méd. des Enfants*, 1934, t. V.
- BABONNEIX. — Traitements médicamenteux de la chorée de Sydenham. *Gazette des Hôp.*, 1902, n° 26.
- BABONNEIX. — Chimiothérapie de la chorée de S. *Bull. de Thérap.*, mai 1924.
- BABONNEIX. — La chorée de S. doit-elle être considérée comme une province de l'encéphalite. *Paris Médical*, 1923.
- BABONNEIX. — Les réflexes dans la chorée de S. *Arch. de Méd. des enfants*, 1908.
- BABONNEIX. — Une maladie qui n'est pas morte : la chorée rhumatismale. *Journal de Méd. et Chir. pratiques*, 10-9-1925.

- BABONNEIX. — Existe-t-il une chorée rhumatismale ? *Bull. de l'Acad. de Méd.*, 28 juillet 1936.
- BACQ et BROUHA. — Quelques faits nouveaux à propos du transfert humoral des excitations sympathiques. *Bull. de la Soc. de Biologie*, 1932, II, p. 88.
- BARIÉ. — Chorée simple terminée par la mort subite. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 28-4-1904.
- BARON. — Etude du rhumatisme cérébral. *Thèse*, Paris, 1926.
- BARRE. — Sur la localisation des lésions de la chorée à propos de l'hémiballisme. *Congrès de Neurologistes et aliénistes de langue française*, 1936.
- DE BEAUVAIS. — Deux observations de chorée mortelle. *Gaz. des Hôp.*, 1874, p. 151.
- BÉNARD (R.), MARCHAL, BUREAU. — Encéphalite ép. à forme choréique grave traitée par le salicylate intraveineux. *Revue Intern. de Méd. et de Chir.*, janvier 1925.
- BENON. — Le rhumatisme cérébral. *Journ. de Méd. et Chir. pratiques*, 1924.
- BÉRIEL et MARTIN. — Lobe frontal et chorée. *Soc. Médicale des Hôp. de Lyon*, 15 février 1921.
- BERNARD (L.). — Les troubles oculaires dans la chorée de S. *Thèse* Paris, 1908-1909.
- BERTRAND (J.) et GARÇIN. — Etude anatomo-clinique d'un cas d'hémiballisme. — Lésion dégénérative du corps de Luys et de la zona interta. *Revue Neur.*, 1933, p. 820.
- BENNHOLDT-THOMSEN (G.). — Traitement de la chorée mineure par l'exanthème aurique produit par l'aura-détoxine. *Klin. Wochenschr.*, 16, pp. 815 à 820, 5 juin 1937.
- BIELCHOWSKY. — Quelques remarques sur l'histologie normale et pathologie des noyaux caudé et lenticulaire. *J. für. Psychologie u. Neurologie*, mai 1919.
- BOEFF. — Rôle de l'écorce cérébrale dans la production des syndromes choréiques. *Thèse*, Montpellier, 1911-1912.
- BOUJENAH. — Contribution à l'étude ant. clinique de la chorée aiguë. *Thèse*, Paris, 1933.
- VAN BOGAERT. — Régulation hypothalamo-hypophysaire de l'appareil circulatoire. *Arch. mal. Cœur*, pp. 15 et 109.
- VAN BOGAERT et MAGE. — Le syndrome neurovégétatif du R. A. *A. Ann. de Méd.*, 1930, t. XXVII, p. 54.

- VAN BOGAERT et BERTRAND. — Lésions hémorragiques cortico-néostriées manifestées cliniquement par une chorée aiguë mortelle. *J. of Neur. and Psychopath.*, juillet 1932.
- BOUTEILLE DE MANOSQUE. — La chorée. *Paris*, 1810.
- BOVERI. — Le liquide C. R. dans l'encéphalite. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 2 juillet 1920.
- BOVERI. — Encéphalite et chorée de Dubini. *Soc. de Neur.*, 4 mars 1920.
- BOWE. — Conceptions actuelles du traitement de la chorée. *Zentr. für. inn. Med.*, p. 601, 18 juillet 1936.
- BRETON. — L'état mental dans la chorée. *Thèse*, Paris, 1893.
- CADÉ et JAMBON. — Un cas de rhumatisme cérébral. — Recherches bactériologiques. *Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 13 juin 1905.
- CAMIGNAN (Mlle). — Etiologie de la chorée de S. *Thèse*, Paris, 6-7-1926.
- CAMPAILLA. — Guérison singulièrement rapide d'une chorée grave traitée par un catalyseur biologique associé à l'arsénobenzol. *Giornale de psychiat. e di neurol.*, 1933, p. 413, t. LXI.
- CARNOT et GARDIN. — Un cas de chorée aiguë au cours de la grippe. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. Paris*, 30 janvier 1920.
- CARTIER. — *Thèse*, Paris, 1876.
- CATHALA, FRIEDMAN et LAPLANE. — Diagnostic du rhumatisme cérébral. *Presse Médicale*, 9 janvier 1935.
- CHARPENTIER. — Le signe de Babinski dans la chorée de S. *Rev. Neur.*, 1906, p. 1.176.
- CHAVANY. — Hémichorée pure très marquée avec troubles végétatifs. *Revue Neur.*, 1929, t. I, p. 494.
- CHAVIGNY et SCHNEIDER. — Chorée aiguë mortelle chez l'adulte. *Soc. méd. des Hôp. Paris*, 1910.
- CHRISTOPHE. — Etude séméiologique, étiologique et pathogénique des mouvements choréiques. *Congrès des Méd. Aliénistes et Neur. de langue française*, juillet 1936.
- CHKEBLEVSKY (Mlle). — Complications mortelles de la chorée. *Thèse*, Paris, 1909.
- CLAUDE et CUEL. — Notes anat. cliniques sur trois cas de délire aigu. *Encéphale*, 5-9-1927, p. 628.

- CLAUDE et LHERMITTE. — Syndrome choréique avec troubles mentaux chez une débile alcoolique. — Mort par septicémie. — Examen histologique. *Encéphale*, 10-2-1909, p. 163.
- CLAUDE et LHERMITTE. — Chorée de S. avec lésions des centres nerveux. *Encéphale*, 1909.
- CLAUDE, ROSE, PIEDELIEVRE. — Encéphalite épidémique à type de chorée aiguë. *Soc. méd. des Hôp. Paris*, 23-4-1920.
- COCCHI. — Recherches expérimentales sur l'étiologie de la chorée de S. *Rev. de Clin. Péd.*, octobre 1924.
- CALE. — Chorée grave traitée par l'avertine. *Lancet*, 21-11-1936.
- COMBY. — Chorées aiguës et encéphalite épidémique. *Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 30 avril 1920.
- CONTRERAS (M.-R.). — Le traitement de la chorée de S. par les injections intramusculaires de SO 4 Mg. *Presse Méd.*, 8 février 1936, p. 228.
- CORNIA. — Traitement de la chorée par les sels d'or intraveineux. *Minerva Méd.*, 10 juin 1937.
- CORNIL (L.). — Le traitement salicylé intraveineux des chorées aiguës. *Rev. Méd. de l'Est*, 1^{er} juin 1931.
- CROUZON et NATTAN LARRIER. — Un cas de chorée rhumatismale de l'adulte. *Tribune Méd.*, 19-9-1903.
- CROUZON. — Acquisitions récentes concernant la symptomatologie de l'épilepsie. *Rev. Neur.*, 1932, T. I.
- DANIELOPOLU. — Le système nerveux de la vie végétative. *Prat. Méd. Illustrée*, juin 1932.
- DAVILLÉ. — Chorée et rhumatisme. *Thèse*, Paris, 1888-89.
- DELCOURT et SAND. — Un cas de chorée de S. terminé par la mort. *Arch. des maladies des enfants*, 1908, p. 826.
- A ROSS DIEFENDORF. — Symptômes mentaux de la chorée aiguë. — *The J. of nervous and mental diseases*, mars 1912.
- DIEULAFOY. — Cliniques, 1^{re} série, p. 148.
- DIGOY. — Du délire dans la chorée. *Thèse*, Paris, 1890.
- DUPRÉ et CANUS. — Chorée aiguë mortelle, péricardite hémorragique. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23-4-1904.
- DYVRANDE. — Les formes graves de la chorée de S. *Thèse*, Paris, 1905.
- EUZIERE. — Les syndromes choréiques de l'encéphalite léthargique. *Acad. des Sciences Méd. de Montpellier*, 12-7-1920.

- FERNAGU. — Troubles de la parole dans les chorées. *Thèse*, Paris, 1912.
- FOIX et NICOLESCO. — Anatomie cérébrale, noyaux gris centraux et région mésencéphalo-sous-optique, 1925.
- FONTANEL-LEULIER et ROUQUIER. — Valeur diagnostique de la glycorachie. *Ann. de Méd.*, septembre 1925, p. 186.
- GAMPER. — Article chorea infectiosa in "Handbuch der Neurologie" de Bunke et Foerster. *Springer Berlin*, 1935.
- GAUTRELET. — La régulation thermique. *Thèse*, Paris, 1904. *Ann. de Méd.*, 1924, XVI, p. 487.
- VAN GEHUCHTEN. — Un cas de chorée de S. Etude anatomique. *Revue Neur.*, 1931, t. I, p. 490.
- GILLOT et DENDALE. — Traitement par la malaria de la chorée. *Bull. Acad. de Méd.*, 9 juin 1936, p. 807.
- GLASER. — Système nerveux et infection. *Klin. Wochens.*, 1925, 11.
- GORDON (R.-G.) et NORMAN (R.-M.). — Un cas de chorée aiguë toxique. *The J. of Neur. and Psychopath.*, n° 60, avril 1935, p. 313.
- GREENFIELD (S.-G.) et WOLFSOHN (S.-M.). — The pathology of Sydenham's chorea. *Lancet*, 1922, p. 603.
- GRENET. — Recherches récentes sur la chorée de S. *Le Monde Médical*, 25 avril 1913.
- GRENET et BLOCC. — Article chorée, in *Traité de Médecine de de Bouchard et Brissaud*, t. X, p. 373.
- GRENET et LOUBET. — Origine syphilitique de la chorée de Sydenham. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 27 janvier 1913.
- GRENET. — La maladie rhumatismale. *Rev. du Rhumatisme*, février 1937.
- GRENET. — La maladie rhumatismale chez l'enfant. *Arch. des Méd. des enfants*, t. 40, n° 6, juin 1937.
- GRIGORESCO et AXENTE. — Syndrome luisien, influence du tabac sur les grands mouvements de l'hémiballisme. *Rev. Neur.*, 1931, t. I, p. 361.
- DE GRISSAC (A.) et RABINOVITZ (L.). — Un cas de chorée grave traitée par le chlorure de magnésium. *J. de Méd. et Chir. pratiques*, 25 octobre 1937.
- GUILLAUME (A.-C.). — Le sympathique et les systèmes associés. *Masson*, 1920.

- GUILLEMET. — La mort dans la chorée. *Thèse*, Paris, 1892-1893.
- GUINON. — *France Médicale*, 9 janvier 1886.
- HALBRON et Mlle JOLTROIS. — *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 31-12-1920.
- HALLÉ et LANGEVIN. — Un cas de chorée mortelle. *Arch. des Méd. des enfants*. Paris, 1900, p. 480.
- HANNEQUIN. — De la chorée rhumatismale considérée comme une variété de rhumatisme cérébral et de la mort dans la chorée. *Thèse*, Paris, 1883-84.
- HARVIER et DECOURT. — Virulence des centres nerveux dans la chorée de S. *Soc. de Biologie*, 21 juillet 1923.
- HARVIER et LEVADITI. — Preuve anatomique et expérimentale de l'identité de nature entre certaines chorées graves aiguës fébriles et l'encéphalite léthargique. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 7 mai 1920.
- HASKOVEC. — Influence du système neuro-végétatif sur le système réticulo-endothélial. *Vol. jubilaire du Pr Marinesco*, 1933, p. 293.
- HENRY. — De l'hérédité directe et similaire dans la chorée de S. *Thèse*, Paris, 1908-09.
- HESNARD. — Un cas de confusion mentale aiguë typique au cours d'une chorée de S. *Encéphale*, 1910, t. II, p. 212.
- HUTINEL. — Conception moderne de la chorée. *Pédiatrie pratique*, 15 mai 1911.
- HUTINEL. — Le syndrome malin des maladies infectieuses, 1 vol.
- JACOB. — Die entrapyramidalen Erkrankungen, 1 vol. *Springer*, 1923.
- JOFFÉ (Mlle). — Essai sur le rhumatisme cérébral. *Thèse*, Paris, 1908.
- JOSUÉ et SALOMON. — Un cas de rhumatisme cérébral avec examen anatomo-pathologique. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp.*, Paris, 22 octobre 1903.
- KLEIST. — Die psychomotorischen Störungen. *Monatsch. f. Psych. und Neur.*, 1922, p. 253.
- KOPCZYNSKI. — Anatomie pathologique et pathogénie de la chorée. *Revue Neur.*, 1903, p. 751.
- LABBÉ (M.). — Trois cas de rhumatisme cérébral. *Tribune Méd.*, n° 27, p. 405, 4 juillet 1908.

- LADAME. — Psychose aiguë idiopathique. *Arch. Suisses de Neur. et Psych.*, 1912, t. V, I, p. 3.
- LADET (Mlle). — Le syndrome malin. *Thèse*, Paris, 1937.
- LAEDERICH, MAMOU, BEAUCHESNE et VAISMAN. — Etude anatomo-clinique d'un cas de chorée aiguë mortelle. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 24 juin 1932.
- LAFFONT et CASTAIGNIER. — Un cas de chorée mortelle au cours de la grossesse. *Bull. de la Soc. d'Obst. et Gyn.*, février 1933.
- LANGERON (L.). — Les manifestations viscérales de l'épilepsie. Le rôle du système neuro-végétatif, *Gaz. des Hôp.*, 1925, p. 1.441.
- LAURENT. — Etude du tonus vago-sympathique au cours de quelques maladies infectieuses. *Thèse*, Paris, 1923.
- LEAUTÉ. — Les formes graves de la chorée. *Thèse*, Paris, 1905.
- LEMANT. — Hyperthermie et système neuro-végétatif. *Thèse*, Paris, 1937.
- LÉPINE (S.), GIRARD (A.) et REBATTU (S.). — Chorée mortelle, méningo-encéphalite. *Revue de Médecine*, Paris, 1910, p. 927.
- LEREBoullet et MOUZON. — Encéphalite épidémique à forme choréique. *Soc. Méd. des Hôp.*, 12 mars 1920.
- LESNÉ, LAUNAY (Cl.) et GUILLAIN (P.). — L'avenir mental après chorée de S. *Rev. Franç. de Péd.*, 1935, p. 593.
- LESNÉ et GAUDEAU. — Un cas de chorée mortelle par méningite aiguë à staphylocoques. *Ann. de Méd. et chir. infant.* Paris, 1905, IX, p. 484.
- LESNÉ et LANGLE. — Forme choréique de l'encéphalite épidémique ; ses rapports avec la chorée de S. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp.*, 4 juin 1920.
- LEUDET. — Sur les chorées sans complications terminées par la mort. *Arch. gén. de Méd.*, 1853, t. II.
- LEVADITI, LÉPINE. — Les ultravirus dans les maladies humaines. 1 vol., 1938.
- LHERMITTE. — Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié. *Ann. de Méd.*, 1920, t. I.
- LHERMITTE. — Le syndrome du corps de Luys. *L'Encéphale*, mars 1928.
- LHERMITTE. — Les syndromes anatomo-cliniques dépendant de l'appareil végétatif hypothalamique. *Rev. Neur.*, 1934, I, p. 920.
- LHERMITTE et AJURIAGUERRA. — Les troubles psychiques du rhumatisme articulaire aigu. *Gaz. des Hôp.*, 12 mars 1938.

- LHERMITTE et DUPONT. — Sur un cas d'hémichorée à début foudroyant. *Rev. Neur.*, t. I, p. 490.
- LHERMITTE et PAGNIEZ. — Les lésions cérébrales de la chorée de S. à forme aiguë. *Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 1929, p. 945.
- LHERMITTE et PAGNIEZ. — Anatomie et physiologie pathologique de la chorée de S. *Encéphale*, n° 1, janvier 1930.
- LHERMITTE et TRELLES. — Physiologie et physico-pathologie du corps strié et des formations sous-thalamique. *Encéphale*, mars 1932, p. 235.
- LINOSSIER-ARDOIN (Mme A.). — Les endocardites au cours de la chorée de S. *Thèse*, Paris, 1929.
- LOPEZ. — Traitement de la chorée grave par le SO⁴Mg. *Arch. de Neurobiologica*, n° 1, mars 1934, p. 307.
- LOUBET. — Considérations pathogéniques et cliniques sur la chorée de S. *Thèse*, Toulouse, 1912.
- MAIGRE. — De la régulation thermique. *Thèse*, Paris, 1924.
- MALHERVE. — *Arch. de Méd.*, t. XII, 1858.
- MAILLARD et BARBÉ. — Hémorragies punctiformes des corps opto-striés dans l'état de mal épileptique. *Soc. Anat. de Paris*, 19 janvier 1914.
- MARCHAND et PETIT. — Chorée et troubles mentaux. Considérations anatomo-cliniques. *Rev. de Psych. Paris*, 1911, p. 358.
- MARIE (P.), BOUTTIER, TRÉTIAKOFF. — Etude anatomo-clinique sur un cas de chorée aiguë gravidique. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1923, p. 1127.
- MARIE (P.) et TRÉTIAKOFF. — Examen histologique des centres nerveux dans un cas de chorée aiguë de S. *Rev. Neur.*, mai 1920, p. 428.
- MARIE (P.) et LÉVY (G.). — Un nouveau cas de mouvements involontaires à forme choréique apparus à la suite de phénomènes infectieux avec manifestations d'encéphalite. *Soc. de Neur. Paris*, 5 juin 1919.
- MARINESCO-DRAGANESCO. — Etude anatomo-clinique d'un cas de chorée molle consécutif à la fièvre rhumatismale. *Ann. de Méd.*, 40, novembre 1936, p. 397.
- MARINESCO-SAGER-DINISCHIOTU. — Traitement de la chorée par le luminal et le SO⁴Mg avec considérations sur la physiopathologie de la chorée. *Ann. de Méd.*, mars 1930, p. 237.

- MARKLOFF (M.-G.-S.). — Rôle du système nerveux végétatif dans la pathogénie des troubles vasculaires du cerveau. *Rev. Neur.*, 1936, I, p. 1419.
- DE MARTEL, GUILLAUME. — A propos des troubles thermiques consécutifs aux interventions cérébrales. Rôle probable de la région infundibulo-tubérienne. *Rev. Neur.*, 1934, t. I, p. 1016.
- MÉNEREUL. — Contribution à l'étude des troubles mentaux dans les chorées aiguës. *Thèse*, Toulouse, 1909.
- MERIGOT DE TREIGNY et MESLAY. — Rhumatisme cérébral à forme choréique chez une fillette de 14 ans. *Péd. Prat.*, 1912, p. 555.
- MÉRY et BABONNEIX. — Un cas de chorée mortelle. *Gaz. des Hôp.*, 1908.
- MIGAULT. — Rapports des syndromes choréiques et maniaques. *Thèse*, Paris, 1930.
- MIGNOT, MARCHAND. — Un cas de rhumatisme cérébral. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 15 juillet 1921.
- MILHIT. — Les recherches récentes sur la chorée de S. *La Médecine moderne*, 6 mars 1914.
- MILIAN. — Nature syphilitique de la chorée de S. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 4 juillet 1912.
- MOBIUS. — Troubles psychiques dans la chorée. *Munch. med. Wochens.*, 1892, n° 50.
- MONOT (P.). — Les endocardites malignes dans la chorée de S. *Thèse*, Paris, 1923.
- MOORE (L.). — Etudes expérimentales sur la régulation de la température du corps. Rapports du corps strié et de la régulation thermique corporelle. *A. J. of Physiol.*, 1918, p. 253.
- MOREAU (R.). — Contribution à l'étude du siège et de la nature des lésions dans la chorée aiguë. *Thèse*, Paris, 1922.
- NISSL VON MAYENDORF. — Chorée et noyau lenticulaire. *Monatsch. f. Psych. und Neur.*, 1929.
- NOBÉCOURT. — Chorée de S. et endocardite végétante. *Annales de clinique et de pharmacodynamie*, juillet 1936.
- NOBÉCOURT. — Les formes graves de la chorée de S. *Journal des Praticiens*, 29 février 1929.
- NOBÉCOURT. — L'étiologie de la chorée de S. *Clin. méd. des enfants. Affections du système nerveux. Leçon VI.*

- NOBÉCOURT. — Les endocardites de la chorée. *Id. Affections de l'appareil circulatoire.*
- NOBÉCOURT et DARRÉ. — Rhumatisme cérébral à forme de confusion mentale aiguë chez un enfant de 7 ans. *La Clinique*, 5-1-1912.
- OBERLING et KALLO (A.). — Ulcères gastriques consécutifs à des lésions expérimentales des noyaux gris centraux. *Soc. de Biologie*, 1929, III, p. 832 ; *Soc. de Biologie*, 1929, III, p. 531 ; *Soc. de Biologie*, 1929, III, p. 916.
- ORZECZOWSKY. — Anatomie pathologique et pathogénie de la chorée. *Arbeit a. d. New Inst. a. d. Wiener Universität. Wien.*, 1907.
- PELNAR et SILK. — L'hémiballisme, le ballisme aigu et le corps de Luys. *Rev. Neur.*, 1929, II, p. 328.
- PICHON. — *Thèse*, Paris, 1924.
- PINTUS (G.). — Spasme de torsion aigu avec circulation et symptomatologie, accessoire de la chorée de S et guérison. *Rev. de Neur.*, juin 1935, p. 365.
- POWELL. — Deux cas de chorée mortelle avec folie. *Brain*, 1889, vol. XII, p. 157.
- RAMON (L.). — Rhumatisme cérébral. *Presse Méd.*, 22 octobre 1932.
- REILLY, RIVALIER, COMPAGNON, LAPLANE. — Hémorragies, lésions vasculaires et lymphatiques du tube digestif déterminées par l'injection périsplanchnique de substances toxiques diverses. *Soc. de Biol.*, 1934, II, p. 24.
- RÉMOND et VOINENEL. — Délire aigu avec syndrome choréique et mort subite. *Ann. Méd. Psychat.*, décembre 1909.
- RÉMOND et VOIVENEL. — Chorées aiguës et troubles psychiques. *Presse Méd.*, Paris, 1910, p. 129.
- RICHON. — A propos de quelques cas mortels de chorée de S. *Rev. mens. des maladies de l'enfance*, 1902, p. 422.
- RICKER (G.). — Pathologie als Naturwissenschaft. *Relations pathologie*, 1 vol., Berlin, 1924.
- RISER. — Le liquide céphalo-rachidien. 1 vol. *Masson*, 1929.
- Id.* — *Biologie Méd.*, octobre-nov. 1936.
- ROBIN et LYON-CAEN. — Rhumatisme cérébral. Méningite hémorragique au cours du rhumatisme A. A. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 24-4-1914.

- ROGER. — Recherches cliniques sur la chorée, le rhumatisme et les maladies du cœur chez les enfants. *Arch. Gén. de Méd.*, 1868.
- ROUSSEAU. — De la nature des psychoses choréiques. *Thèse de Bordeaux*, 1896.
- ROUSSY (G.). — Les fonctions de la région infundibulotubérienne et ses rapports avec l'hypophyse. *Ann. de Méd.*, 1935, t. I.
- ROUSSY et MOSINGER. — Quelques données récentes fournies par l'étude histo-physiologique du système neuro-végétatif. *Presse Méd.*, 1937, p. 433.
- ROUSSY et MOSINGER. — La systématisation du système nerveux et les corrélations entre le système neuro-somatique et le système neuro-végétatif. *J. de Physiologie et de Path. générale*, N° 2, juin 1936.
- ROUSSY et MOSINGER. — Le système neuro-végétatif périvericulaire ou sous-épendymaire. *Soc. de Neur.*, juillet 1935.
- SALMON. — Rôle du facteur endocrino-sympathique dans le mécanisme de la fièvre. *Presse Méd.*, 1934, N° 65, p. 1.289.
- SEE (G.). — De la chorée et des affections nerveuses. *Mém. de l'Acad. de Méd.*, 1850.
- SERGEANT et BABONNEIX. — Chorée mortelle. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 29 avril 1904.
- SERGEANT et BESSET. — Les paralysies de la chorée et l'insuffisance surrénale à propos d'un cas de chorée molle guéri rapidement par l'opothérapie surrénale. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*.
- SOUQUES. — Forme choréique de l'encéphalite léthargique. *Bull. et Mém. de la Soc. de Méd. des Hôp. de Paris*, 30 avril 1920.
- SOUQUES et LACOMME. — Chorée de S. bénigne consécutive à une encéphalite léthargique. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 16 juillet 1920.
- SOUQUES et CASTAIGNE. — Pathogénie du rhumatisme cérébral. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 9 juin 1899.
- TARGOWLA. — Psycho-encéphalite rhumatismale. *Presse Méd.*, 1929, p. 572.
- TERRASSON. — Les troubles psychiques dans la chorée de S. *Thèse, Montpellier*, 1912.
- THOMAS (A.). — La régulation thermique et la région infundibulotubérienne. *Rev. Neur.*, 1934, 5 juin.
- THOMAS (A.). — De la nature des mouvements choréiques. Ces mouvements peuvent-ils être considérés comme des mouvements réflexes ? *Presse Méd.*, 11 janvier 1922.

- TINEL. — Etude anatomique de deux cas de chorée aiguë. *Soc. de Neur.*, 25 juin 1914, reportée in *Rev. Neur.*, 1920.
- TINEL. — Tonus vago-sympathique au cours de quelques maladies infectieuses. *Bull. et Mém. de la Rev. Méd. des Hôp. de Paris*, 1923, p. 471.
- TINEL. — Le système neuro-végétatif, 1 vol. Masson, 1937.
- TOULOUSE, MARCHAND, COURTOIS. — Rhumatisme aigu cérébral. Considérations anatomo-pathologiques. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 12 juin 1931.
- TRIBOULET. — Du rôle possible de l'infection dans la pathogénie de la chorée. *Thèse de Paris*, 1893.
- TROUSSEAU. — *Cliniques*, 3^e éd., 1866, t. II.
- URECHIA. — Etude anatomique d'une chorée aiguë gravidique. *Encéphale*, décembre 1936.
- URECHIA et ELEKES. — Etude anatomo-clinique d'un cas de chorée aiguë gravidique. *Arch. Neur.*, 44, 1925.
- URECHIA et MIHALESCU. — Examen anatomique d'un cas de chorée aiguë rhumatismale. *Rev. Neur.*, 1928; t. I, p. 522.
- VICQ. — La mort dans la chorée. *Thèse*, Paris, 1903.
- VIDAL. — Les cardiopathies au cours de la chorée de S. *Thèse*, Paris, 1923.
- WARENBourg. — La glycorachie. *Gaz. des Hôp.*, 9 mars 1938.
- WILSON (K.). — Modern problems in Neurology. 1 vol., 1928, Edwards Arnold, London.
- WINKELMAN (N.-W.) et ECKEL (J.). — Le cerveau dans le rhumatisme A. A. *Congrès neur. intern.*, Berne, août-septembre 1931; In *Arch. of Neur. and Psych.*, vol. 28, octobre 1932.

Société Anonyme Blésoise
d'Impressions et
de Publications
6, rue Pardessus - BLOIS

